UNIVERSITÉ PARIS-SUD - FACULTÉ DE MÉDECINE PARIS-SUD

Année 1975

N° 131

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

NOUAILLE Jean-Marc

Né le 27 Septembre 1948 à Boulogne (92)

Présentée et soutenue publiquement le :

LES CARDIOMÉGALIES MASSIVES DU NOUVEAU-NÉ

A propos de 12 observations

Président de Thèse : **Monsieur Daniel ALAGILLE, Professeur**

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548127_0035

UNIVERSITE PARIS-SUD - FACULTE DE MEDECINE PARIS-SUD

Année 1975 N°

THESE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

NOUAILLE Jean-Marc

Né le 27 septembre 1948 à Boulogne (92)

Présentée et soutenue publiquement le :

LES CARDIOMEGALIES MASSIVES DU NOUVEAU-NE

A propos de 12 observations

Président de Thèse : Monsieur Daniel ALAGILLE, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A ma Femme

avec toute ma tendresse

A ma Mère

A mon Père

le Docteur Paul NOUAILLE qui a toujours su me conseiller

Je leur dois à tous deux de m'être engagé dans les études médicales et je les en remercie

A mes Frères et Soeurs

Patrick, Marie-Anne et leurs enfants

Janick, Bernard et leurs enfants

Antoine et Florence

A mes Beau-parents

Avec toute mon affection

A tous ceux qui me sont chers, parents et amis

A la mémoire de mon oncle Jean NOUAILLE

Médecin des Hopitaux de PARIS

Premier grand Patron de la cardiologie infantile en France

Avec toute mon admiration

A Monsieur le Professeur Daniel ALAGILLE

Que je remercie d'avoir bien voulu accepter la présidence de cette thèse

A mon Maître, Monsieur le Professeur Agrégé Jean KACHANER

qui a inspiré le sujet de cette thèse et en a guidé la rédaction
avec patience

Qu'il trouve ici l'expression de ma reconnaissance
et de mon amitié

A mes Maîtres :

Monsieur le Professeur Agrégé M. BLONDEAU, Bicêtre 1971-1972

Monsieur le Professeur Agrégé H. LARRIEU, Clamart 1972

Monsieur le Docteur R. DEPIERRE, Paul Brousse 1973-1974

Monsieur le Professeur Agrégé D. FRIES, Paul Brousse 1973-1974

Monsieur le Docteur F. AVENIER, Paul Brousse 1973-1974

Monsieur le Professeur Agrégé M. RIBIERE, Bicêtre 1974

Monsieur le Docteur G. BRULE, Institut Gustave Roussy 1973, 1974-1975

Que je remercie de l'enseignement qu'ils m'ont apporté dans leurs services et à leurs consultations.

PLAN DU TRAVAIL

INTRODUCTION

Définition de la cardiomégalie massive et motifs du travail

CHAPITRE I - PRESENTATION DES OBSERVATIONS

12 cas observés durant l'année 1974 dans le Service de Cardiologie infantile de l'hopital KREMLIN BICETRE

- 4 observations de fistule artério-veineuse intracérébrale
- 2 observations de fibro-élastose de l'endocarde isolée
- 2 observations de péricardite
- 3 observations de maladie d'Ebstein
- 1 observation de transposition des gros vaisseaux à septums inter-ventriculaire et inter-auriculaire intacts

CHAPITRE II - PROFIL SEMIOLOGIQUE DES AFFECTIONS COLLIGEES

D'après nos observations personnelles et d'après la littérature

CHAPITRE III - ESSAI DE SYNTHESE

Conduite diagnostique menant à approcher la lésion en cause devant une cardiomégalie massive selon que le syndrome dominant est :

I - Une anoxémie aigue

A - Le groupe des insuffisances tricuspidiennes fonctionnelles (Anomalie d'Ebstein, anomalie des cordages tricuspidiens, anomalie d'Uhl, hypoplasie du ventricule droit)

B - Les obstructions pulmonaires à septum inter-ventriculaire intact

II - Une asystolie aigue

A - Fistules artério-veineuses cérébrales avec un mot sur les autres fistules systémiques et le chorio-angiome du placenta

B - Péricardites purulentes

C - FIBRO-Elastose endocardique

D - Autres causes possibles :

- tumeurs du coeur
- maladie de Pompe

E - Le problème du "canal artériel malin"

CONCLUSION

INTRODUCTION

L'appréciation du "volume du coeur" sur la radiographie thoracique de face constitue en cardiologie néo-natale un temps très important de la démarche diagnostique.

Disons d'emblée que ce volume s'évalue généralement par la mesure du rapport cardio-thoracique (R.C.T.) entre la somme des plus grands hémidiamètres transversaux droit (Cd) et gauche (Cg) du coeur d'une part, et le plus grand diamètre transversal du thorax (T) d'autre part, soit :

$$R.C.T = \frac{Cd + Cg}{T}$$

Cette mesure n'est réalisable que sur un cliché techniquement parfait, c'est à dire rigoureusement de face, parfaitement centré sur le thorax, et en inspiration profonde. Chez le nouveau-né, sa valeur normale est inférieure ou égale à 0, 55, voire 0, 60. Au delà de 0, 60, on parle de cardiomégalie.

Un tel signe est très fréquent en pathologie cardio-vasculaire néo-natale et exprime le plus souvent une insuffisance cardiaque secondaire à beaucoup de malformations.

L'expérience d'un service de cardiologie infantile recevant entre 250 et 300 nouveau-nés par an nous a appris globalement que la plupart des cardiomégalies pouvaient être qualifiées de modérées ou d'importantes dans la mesure où le R.C.T s'inscrivait entre 0, 60 et 0, 70. Ainsi le fait de mesurer sur une radio de thorax un R.C.T égal ou supérieur à 0, 75 nous a paru d'une part assez rare, puisque nous n'en avons rencontré que 12 cas en un an, et d'autre part assez insolite pour constituer en soi un élément qui oriente d'emblée le diagnostic étiologique dans un nombre limité de directions, permettant du même coup l'exclusion de beaucoup d'autres possibilités.

Il nous a donc paru intéressant de rapporter ces observations que nous qualifions de leur signe principal "cardiomégalies massives néo-natales", dans le but d'arriver, à partir de cet élément sémiologique simple considéré comme dominant, à une approche diagnostique précise telle que fistule artério-veineuse intra-cérébrale, anomalie d'Ebstein de la valve tricuspide, fibro-élastose endocardique congénitale, péricardite, pour ne citer que les éventualités les moins rares.

CHAPITRE I

PRESENTATION DES OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1

Frédéric P... est le premier enfant de parents bien portants. Il est né le 2 avril 1974 au terme de 8 mois 3/4, mais nous ne possèdons pas de renseignements quant au déroulement de la grossesse.

L'accouchement s'est réalisé sans difficulté, l'enfant pesait 3280g pour une taille de 50 cm et un périmètre cranien de 34 cm. Le coefficient d'Apgar est établi à 9 dès la naissance, mais une cyanose générale moyenne est déjà notée.

A J2 sont signalés des vomissements.

A J3 apparait une cyanose péribuccale permanente se généralisant aux changements de position et s'accompagnant d'une polypnée superficielle : l'enfant est alors transféré au CENTRE HOSPITALIER du HAVRE où un premier examen montre :

- une cyanose généralisée, prédominant au niveau du visage et des extrémités, régressant peu sous O2.
- le thorax est bombé en avant et il existe une polypnée superficielle.
- une tachycardie importante avec peut-être un souffle discret mal localisé.
- les fémorales sont battantes, symétriques.
- la tension artérielle est 9 aux membres supérieurs et 8 aux membres inférieurs.
- une hépatomégalie de 2 travers de doigt.

Devant ce tableau clinique sont alors pratiqués un ECG qui montre une onde T négative en V1, et une radiographie du thorax avec une importante cardiomégalie occupant la presque totalité du thorax, ce qui rendait difficile l'appréciation de la transparence du parenchyme pulmonaire.

L'enfant est alors adressé dans le Service avec le diagnostic

envisagé d'hypoplasie ventriculaire gauche.

A J4, à l'entrée dans le Service la situation était extrêmement préoccupante du fait d'une cyanose intense et surtout d'une détresse respiratoire majeure liée à une asystolie grave : tachycardie extrême sans souffle, énorme hépatomégalie, pouls périphériques non perçus à tous les niveaux. La tête n'a pas été auscultée. A la radio, cardiomégalie énorme avec RCT = 0, 80 et hypervascularisation pulmonaire.

A l'ECG signes de surcharge auriculaire droite, avec PD2 = +3, 5mm et de surcharge ventriculaire droite avec un axe QRS = + 180°.

Il existait de plus une acidose métabolique importante puisque le pH était à 7, 20, le base-déficit à - 20 meq/l et la PCO2 à 43 mmHg.

Le diagnostic s'oriente vers une obstruction gauche majeure et , dans l'immédiat, on entreprend un traitement médical tonicardiaque associé au tamponnement de l'acidose. Mais comme la situation ne marquait pas d'amélioration rapide, l'enfant a du être mis en ventilation artificielle permanente : l'état général s'est alors notablement amélioré puisque l'enfant est devenu rose, bien adapté à sa machine et que l'équilibre acide-base est redevenu normal.

A J6, au matin l'asystolie pouvait être considérée comme stabilisée, sinon maitrisée : le foie était nettement moins gros, la fréquence cardiaque s'était ralentie, les artères périphériques étaient redevenues palpables et égales à tous les niveaux, mais on entendait toujours un bruit de galop et le coeur demeurait toujours aussi volumineux.

A J7, l'exploration hémodynamique est réalisée :

- la sonde a exploré le coeur droit jusqu'à l'artère pulmonaire droite, et est passée aux cavités gauches par une communication inter-auriculaire; on a trouvé une égalité de pressions entre l'artère pulmonaire et le ventricule gauche vers 70 mm de Hg, les dosages oxymétriques ont été ininterprétables en raison des conditions d'oxygénation de l'enfant pendant l'examen.

- une angiographie dans le ventricule gauche a montré une dilatation très importante de la crosse aortique et des vaisseaux de la base, surtout les carotides. C'est alors qu'un test angiographique dans la veine cave supérieure

a montré que ce dernier vaisseau était également très dilaté et siège d'un débit très accéléré : on a donc terminé l'examen par une nouvelle injection angiographique dans l'oreillette gauche en élargissant le diaphragme au crâne et on a ainsi obtenu de superbes images d'un ANEVRYSME ARTERIO-VEINEUX INTRA-CEREBRAL siegant très profondément dans la zone de la veine de Galien.

A J9 l'enfant retourne à l'Hopital du HAVRE où il décède à J11 dans un tableau de grande insuffisance cardiaque.

La vérification anatomique n'a pu être réalisée.

OBSERVATION N° 2

Stéphanie S... née le 16-4-74, est le 3ème enfant de parents bien portants. Sa mère âgée de 24 ans a cependant fait 3 fausses couches successives avant d'avoir son premier enfant.

Stéphanie est née à un terme non connu après une grossesse normale. L'accouchement s'est déroulé sans problème, l'enfant pesait 3640g pour une taille de 50 cm, et un périmètre cranien de 37 cm. Après une cyanose immédiate généralisée, le coefficient d'Apgar est établi à 10 après une minute, mais la cyanose apparait à nouveau dès les premiers biberons.

L'enfant est hospitalisée dans le Service à J7 pour bilan d'une importante défaillance cardiaque.

On se trouve alors en présence d'un gros enfant érythrosique, mais ne paraissant pas cyanosé. Il existe une tachypnée nette sans grande détresse respiratoire, un gros foie débordant de 3 travers de doigt, aucun pouls périphérique n'est perçu. A l'auscultation il n'y a pas de souffle ni sur le précordium, ni dans le dos, ni dans le crâne.

A la radio, énorme cardiomégalie globale avec RCT = 0, 80 et hypervascularisation pulmonaire.

A l'ECG on note une surcharge auriculaire droite avec PD2 : + 3mm, et une surcharge ventriculaire droite importante.

A J9, les pouls périphériques sont perçus de façon égale et on note alors l'existence d'un faible souffle intracranien sur la fontanelle et l'apparition d'un souffle systolique sténotique perçu dans tout le précordium.

A J13, l'exploration hémodynamique est réalisée :

- la sonde a exploré le coeur droit jusqu'aux branches pulmonaires et s'est engagée dans les cavités gauches par l'intermédiaire d'une petite communication inter-auriculaire.

- on a trouvé une pression dans l'oreillette droite un peu élevée à 13 mmHg (moyenne 10), une hypertension pulmonaire modérée à 40/15 (moyenne 12) alors que la pression ventriculaire était à 90 mmHg.

- l'oxymétrie a été très interessante puisqu'elle a montré des

dosages assez monotones de la veine cave supérieure à l'artère pulmonaire droite entre 72 et 78% de saturation, ce qui est déjà anormalement élevé d'autant que la saturation de la veine cave inférieure n'était qu'à 65%.

- une première angiographie dans le ventricule gauche n'a pas montré d'anomalie de structure du ventricule, mais des vaisseaux carotidiens et brachiaux très dilatés et sinueux.

- une deuxième injection a alors été faite dans le ventricule gauche en ouvrant le diaphragme sur la tête : on a ainsi pu voir à partir des carotides et des artères vertébrales dilatées et sinueuses, une injection d'un extraordinaire lacis artériel médian développé à partir des communicantes antérieures et des cérébrales antérieures dérivant à leur profit la presque totalité de la vascularisation cérébrale; puis très vite, le drainage veineux apparait par la veine de Galien dilatée, ampullaire, et par le sinus droit, les sinus latéraux et les jugulaires; ce drainage est asymétrique, plus précoce à droite qu'à gauche.

En conclusion il s'agit d'un ANEVRYSME ARTERIO-VEINEUX INTRACEREBRAL.

L'enfant retourne le 30 avril 1974 à l'hopital TROUSSEAU, le traitement tonicardiaque entraine alors une diminution de la cardiomégalie et de l'hypervascularisation pulmonaire. Le 7 juin 74 Stéphanie est placée dans une pouponnière. Elle est ensuite suivie régulièrement en consultation à l'hopital Trousseau. Un électroencéphalogramme est réalisé le 23 juillet 74 et ce tracé est considéré normal.

Le 18 juin 1975 une nouvelle hospitalisation s'impose pour apparition récente d'exophtalmie et crises convulsives en faveur d'une poussée évolutive. Il existe alors une hydrocéphalie et un important retard psychomoteur. L'enfant demeurant au dessus de toute possibilité chirurgicale, quitte le service le 24 juillet 75. Elle n'a pas été revue en consultation depuis cette date.

OBSERVATION N° 3

Stephane M... est le premier enfant de parents bien portants. Sa mère est âgée de 22 ans. Il est né le 8-4-74 au terme de 36 semaines d'une grossesse normale. L'accouchement s'est déroulé sans problème, l'enfant pesait 2400g à la naissance, le placenta pesant 500g était d'aspect normal, le cordon était normal.

On possède peu de renseignements précis sur l'état de l'enfant à la naissance : le coefficient d'Apgar est coté à 3à 1 minute (cyanose et absence de respiration spontanée), puis à 5 à 5 minutes après désobstruction et ventilation au masque sous oxygène; le premier cri est noté à 8 minutes.

En raison de la persistance d'une cyanose et de l'apparition de pauses respiratoires l'enfant est intubé à 30 mn de vie et est transféré dans le service de néo-natalogie de l'hopital de CLAMART*.

A l'arrivée à H2 l'enfant est très cyanosé et hypotonique, sa température est de 34° 7; l'examen clinique d'entrée note un aspect dysmorphique avec un facies rond, des oreilles implantées bas et une impression de microphtalmie, des oedèmes très importants infiltrant tout le corps.

Il existe une cyanose généralisée sous 100% d'oxygène sans signe de détresse respiratoire.

La fréquence cardiaque est régulière à 140/mn et l'auscultation retrouve un souffle systolique intense maximum au 2ème et 3ème espaces intercostaux gauches, mais perçu dans tout le thorax. Les pouls périphériques sont bien perçus.

L'abdomen est souple, on palpe un foie augmenté de volume débordant de 2 travers de doigt le rebord costal et une rate qui est dure et déborde également de 2 travers de doigt le rebord costal.

Au plan neurologique les réflexesarchaïques sont présents, mais il existe une hypotonie globale.

* Nous remercions vivement le Professeur GABILAN et le Docteur DEHAN d'avoir bien voulu nous confier cette observation.

Des examens biologiques, il faut retenir une thrombopénie à 70 000 avec effondrement de tous les facteurs de coagulation.

Le cliché thoracique montre une énorme cardiomégalie avec RCT = 0, 80 et le peu de parenchyme pulmonaire visible semble plutôt hypovascularisé.

L'ECG montre un rythme sinusal à 130/mn sans hypertrophie auriculaire droite évidente et avec une prédominance ventriculaire gauche en précordiales.

Au total le tableau d'entrée est celui d'une cardiomégalie massive avec hypoxie modérée, sans défaillance cardiaque patente et à poumons clairs.

L'évolution va se faire de la façon suivante : alors que le diagnostic initial s'orientait vers une cardiopathie congénitale cyanogène probablement par insuffisance tricuspidienne, la constatation à H16 d'un souffle intracranien très important, perçu dans tout le crâne va faire pratiquer une angiographie sélective par l'intermédiaire d'un cathéter artériel ombilical monté jusque dans l'artère vertébrale gauche.

Cette angiographie va montrer l'existence d'un énorme ANEVRYSME ARTERIO-VEINEUX de la veine de Galien avec une dilatation de l'artère carotide gauche.

S'agissant d'une malformation vasculaire inaccessible à toute tentative thérapeutique chirurgicale, on se contente donc de poursuivre la ventilation artificielle sous 80% d'oxygène et d'administrer un traitement tonicardiaque.

Au plan neurologique l'état de l'enfant va se dégrader progressivement et va survenir un état de mal convulsif clinique et électrique.

A J2 l'état de l'enfant est catastrophique, un coma profond avec aréactivité totale apparait et l'électro-encephalogramme montre des crises convulsives et un tracé intercritique totalement inactif : l'enfant meurt à H 43.

Vérification anatomique :

Coeur : poids 40 g
dilatation de l'oreillette droite
canal artériel perméable
existence d'une communication inter-auriculaire

Cerveau : poids 270g
existence d'une hémorragie sous-périostée essentiellement localisée à droite, avec une discrète extension à gauche à l'ouverture, hémorragie diffuse sous-arachnoïdienne existence par ailleurs dans la région para-médiane droite, d'une zone d'adhérence au niveau du cervelet

Conclusion : Anévrysme de la veine de Galien s'accompagnant d'une hémorragie assez diffuse.

OBSERVATION N° 4

Claude T... est le 2ème enfant de parents bien portants. Il est né le 23 juin 1974 au terme d'une grossesse normale. L'accouchement s'est déroulé sans problème, l'enfant pesait 3340g à la naissance. Le coefficient d'Apgar est établi à 10 à la 1ère minute.

L'enfant est hospitalisé dans le service à J2 pour bilan d'une insuffisance cardiaque : à son arrivée on se trouve en présence d'un enfant moribond en grand collapsus central et périphérique, aucun des pouls n'étant perçu et le corps étant couvert de lividités. On note une détresse respiratoire intense entrecoupée de gasps, l'auscultation cardiaque montre un rythme lent à 80/mn et il n'y a pas de souffle, il existe une énorme hépatomégalie très dure descendant au dessous de l'horizontale passant par l'ombilic.

La radiographie du thorax montrait un très gros coeur du fait essentiel d'un énorme débord droit, le RCT = 0, 75 et ce qu'on voit des poumons parait normal.

L'ECG en rythme sinusal montrait des signes de surcharges auriculaire et ventriculaire droites.

L'enfant meurt une heure après l'entrée dans le Service et c'est le diagnostic d'hypoplasie du coeur gauche qui est porté.

La vérification montre un très gros coeur flasque de coloration un peu chamois, mais en dehors d'une dilatation importante des cavités droites, il n'y a aucune malformation. On ne note que l'existence d'un gros canal artériel perméable. Déçu par ces constatations et avant de retenir le diagnostic peu satisfaisant de "canal artériel malin", on fait procéder dans un deuxième temps à l'autopsie du cerveau : on découvre ainsi une très importante dilatatio vasculaire dans la région postérieure de l'encéphale se terminant sur un ANEVRYSME ARTERIO-VEINEUX de la VEINE de GALIEN

OBSERVATION N° 5

Isabelle S... est le 3ème enfant de parents bien portants. Sa mère âgée de 31 ans a réalisé une fausse couche avant cette dernière grossesse. Isabelle est née le 27 mars 1974 à terme. L'accouchement s'est déroulé sans problème, l'enfant pesait 2300g à la naissance, son périmètre cranien était de 32 cm et le coefficient d'Apgar était de 9 à une minute.

L'hospitalisation est décidée à H7 pour détresse respiratoire avec existence d'un gros souffle cardiaque systolique entendu dans tout le thorax.

A l'entrée dans le Service, on se trouve en présence d'un nouveau-né en bon état général, rose, sans gêne respiratoire et ayant un foie de volume normal.

A l'auscultation on note un gros souffle systolique grave, bas situé au bord sternal gauche, avec un second bruit normal et une diastole libre. Les artères périphériques sont très mal perçues à tous les niveaux.

La radiographie thoracique montre un très gros coeur atteignant la paroi gauche, RCT = 0, 75, du fait d'un arc inférieur gauche très bombant, il y a peu de débord droit et les poumons paraissent normaux.

L'ECG est en rythme sinusal, il y a une augmentation de l'amplitude de l'onde P en D2 qui est de + 3mm; l'espace PR est normal; l'axe QRS = + 130° et il existe en dérivations précordiales, des signes de prédominance ventriculaire gauche modérée.

La situation demeure stationnaire pendant 48 heures.

A J3 l'enfant devient un peu gêné pour respirer et le foie augmente de volume, les pouls périphériques ne sont toujours pas bien perçus.

Aux premières heures de J4, survenue d'une décompensation brutale : hypothermie, collapsus périphérique et central majeur, détresse respiratoire, hépatomégalie rapidement évolutive, acidose métabolique considérable, hypoglycémie. L'évolution est rapidement mortelle et on imagine qu'il s'est agi d'une hypoplasie du coeur gauche.

Vérification Anatomique

- retours veineux pulmonaires et systémiques normaux
- oreillette droite dilatée
- patent foramen ovale large
- tricuspide normale
- ventricule droit vaste : son endocarde est blanchâtre
- anneau pulmonaire normal : artère pulmonaire tronculaire antérieure normale (20 mm de circonférence), donnant deux branches normales mais un canal artériel perméable et épais.
- oreillette gauche et mitrale normales
- ventricule gauche plus petit que le ventricule droit, mais de taille très correcte : l'endocarde est ici aussi très blanchâtre et on retrouve cet aspect sur la grande valve de la mitrale
- septum inter-ventriculaire intact
- orifice aortique normal
- coronaires en place
- aorte ascendante postérieure de calibre égal à l'artère pulmonaire tronculaire; pas d'hypoplasie de l'aorte horizontale

Conclusion : gros patent foramen ovale
canal artériel
fibro-élastose de l'endocarde possible

Etude Histologique :

Deux coupes ont été faites : l'une sur le ventricule droit, l'autre sur le ventricule gauche, sur lesquelles il n'a pas été vu de lésion inflammatoire ni de lésion de nécrose.

Par contre, il existe une fibro-élastose qui macroscopiquement était plus importante sur le ventricule droit que sur le ventricule gauche, en effet :

- sur le ventricule droit cette fibro-élastose est à 400μ et généralisée à toute la cavité cardiaque.

- sur le ventricule gauche, elle n'est que de 300μ environ et le prélevement a été fait dans une zone élective où la coloration blanchâtre était beaucoup plus visible que sur certaines parties du coeur où l'épaississement était moins important.

Conclusion : FIBRO-ELASTOSE des deux cavités ventriculaires, droite et gauche, plus importante sur le ventricule droit.

OBSERVATION N° 6

José P... est le 2ème enfant d'une mère de 33 ans sans antécédent pathologique notable. Il faut cependant noter que la première grossesse 6 ans plus tôt s'est terminée par l'accouchement d'un enfant mort-né.

José est né le 19 mars au terme d'une grossesse qui se serait déroulée sans problème, par césarienne décidée en raison du premier enfant décédé.

La respiration s'installe d'emblée mais l'enfant est encombré : il est désobstrué, mais on voit persister dans les heures suivantes une cyanose et l'enfant est alors hospitalisé dans le service de réanimation du professeur HUAULT.

A l'examen d'entrée à H4, on se trouve en présence d'un nouveau-né cyanosé sous oxygène, légèrement tachypnéique. L'auscultation pulmonaire note un murmure vésiculaire bien entendu partout avec quelques râles fins et humides. L'auscultation cardiaque est normale, les pouls sont perçus. Il existe une petite hépatomégalie. L'examen neurologique parait normal.

A J2 la tachypnée persiste et l'examen cardio-vasculaire montre des pouls fémoraux et huméraux très faiblement perçus et un très petit souffle systolique 1/6 est noté au niveau du 3ème espace inter-costal gauche. Le foie déborde le gril costal de 2 travers de doigt. La cyanose persiste sous 100% d'oxygène, mais elle est discrète et prédomine au niveau des extrémités.

La radiographie thoracique montre une énorme cardiomégalie avec RCT = 0, 78 avec notamment un important débord droit; le parenchyme pulmonaire est à peine visible, mais parait normal.

L'ECG est en rythme sinusal, l'amplitude de l'onde P est de 2, 5mm en D2; l'axe QRS est à + 60°, et il existe une nette prédominance gauche avec T plat en V5-V6.

Le diagnostic de cardiopathie ne fait alors pas de doute, une angiographie au lit du malade faite par voie aortique rétrograde (catheter ombilical) montre que l'aorte est en place, son calibre est normal et il n'y a pas de transposition des gros vaisseaux.

A J4, l'enfant est transféré à Bicêtre tandis qu'apparaissent des oedèmes superficiels diffus, le foie est redevenu normal, la cyanose persiste ainsi que la polypnée. Les pouls sont à peine perçus et le souffle systolique cardiaque demeure inchangé. Dans la journée s'installe très rapidement un tableau de collapsus, les pouls ne sont plus perçus et l'enfant meurt.

Vérification anatomique :

- le coeur est augmenté de volume et il existe une ecchymose de la face postérieure du VG
- les retours veineux sont en place normale
- l'OD est très dilatée, épaisse de 2mm
- il existe un foramen ovale perméable
- l'OG est d'aspect et de taille normaux
- le VG est fort dilaté avec une paroi épaisse de 8mm; l'endocarde est anormal, épais, blanchâtre et surtout sur la paroi antérieure la pointe est un peu moins blanchâtre et moins épaisse; l'orifice mitral est de taille normale les valves sont blanches mais souples, les cordages et les piliers sont un peu épais; au total l'appareil n'est pas remanié. L'orifice aortique, les valves et les artères coronaires sont normaux.
- le VD est épais de 6mm, laminé par le VG.

En conclusion : FIBRO-ELASTOSE du ventricule gauche

Etude microscopique :

1 - Oreillette gauche normale avec :
- endocarde 100-150μ s'infiltrant peu
- myocarde 800μ
- enclaves de fibres musculaires dans l'endocarde
- élastose épaisse, fibres courtes
- quelques fibres vacuolaires
- pas de cellules inflammatoires
- nombreux vaisseaux et hématies à paroi normale

2 - Ventricule gauche :
- fibro-élastose endocardique 150μ donc peu épaisse mais infiltrant très largement le myocarde
- élastose modérée soit en lames ondulées parallèles à la surface, soit en fin réseau chevelu
- myocarde : nombreux endroits sains, mais nombreuses zones très vacuolaires
- pas de cellules inflammatoires
- nombreux vaisseaux gorgés d'hématies

OBSERVATION N° 7

José D... est le 4ème enfant de parents bien portants. Sa mère est âgée de 29 ans, nous ne possèdons aucun renseignement sur le déroulement de sa grossesse. José est né à terme, le 19 septembre 1974, l'accouchement n'a pas posé de problème, l'enfant pesait 3650g et le placenta était plutôt petit puisque son poids n'était que de 400g.

Pas de problème néo-natal immédiat, mais dans le courant de J1, l'apparition de petits signes respiratoires ont motivé le transfert de l'enfant dans le service hospitalier de CHARLEVILLE où l'examen d'entrée note que l'on est en présence d'un enfant gris, criant faiblement, hypotonique, geignant souvent; on découvre une conjonctivite purulente; l'examen pulmonaire est normal : la première impression est qu'il s'agit d'une infection néo-natale.

Très rapidement on va découvrir un gros foie débordant le gril costal de 2 travers de doigt tandis que la tachypnée et le tirage intercostal progressent et que l'auscultation du coeur fait entendre une tachycardie avec bruit de galop mais absence de souffle. Les pouls périphériques sont notés très vibrants.

La radiographie thoracique pratiquée alors montre une augmentation considérable de la masse cardiaque, le coeur étant globalement augmenté de volume, RCT = 0, 75, les poumons paraissent plutôt clairs.

Dans ces conditions l'enfant est alors transféré dans le service dès l'après-midi de J2. A l'arrivée on le trouve toujours un peu gris et jaune, un peu tachypnéïque, modérément cyanosé; l'auscultation entend toujours des bruits sourds sans souffle. Les artères sont nettement perçues de façon normale et égale et les TA sont à 5 aux membres supérieurs et inférieurs. Le foie est gros. L'état neurologique parait assez satisfaisant.

Une nouvelle radiographie thoracique confirme la très grosse cardiomégalie, RCT = 0, 80 à poumons normaux ou peut-être un peu clairs.

L'ECG est voisin de la normale avec un aspect de prédominance droite modérée.

A J3 au matin, la situation n'a marqué aucune amélioration : le coeur et le foie restent très gros, les troubles fonctionnels respiratoires

persistent. On se demande alors si l'on n'est pas en présence d'une forme maligne de canal artériel et on décide de faire pratiquer en urgence la ligature de ce dernier. Le jeune José est alors transféré au Centre Chirurgical Marie-Lannelongue.

On commence par pratiquer une exploration hémodynamique par la veine saphène interne droite : la sonde explore les cavités droites jusqu'à l'artère pulmonaire gauche, atteint l'oreillette gauche par un foramen ovale et s'engage enfin du tronc de l'artère pulmonaire à l'aorte par un canal artériel mais qui parait de petit calibre, car on ne parvient pas à faire progresser le cathéter dans l'aorte descendante. On réalise alors la ligature d'un canal artériel relativement modeste sans que l'artère pulmonaire ne semble très dilatée en regard

L'enfant est ensuite hospitalisé dans le service de réanimation infantile de l'Hopital St Vincent de Paul. A l'arrivée il est rose, un peu hypothermique, sa TA est égale à 7, un énorme foie est perçu jusqu'à l'ombilic et à la radiographie thoracique persiste une cardiomégalie avec RCT = 0, 70. Le bilan biologique pratiqué alors montre une anémie à 3 000 000 de GR et 10, 30g/100ml d'hémoglobine, une hyperleucocytose avec 11 300 GB dont 50% de polynucléaires, une très forte métamyélocytose à 26%, et une thrombopénie avec 10 800 plaquettes.

Il apparait bien vite que l'intervention n'a en rien réglé le problème cardiologique, ce qui est l'argument définitif contre le diagnostic de canal artériel malin : en effet, on va voir la cardiomégalie non seulement persister, mais croitre encore sur les clichés successifs au point qu'à J8 elle est devenue monstrueuse atteignant les 2 parois thoraciques avec RCT = 0,85 et ce qu'on voit des poumons demeure normal ou peut-être toujours un peu clair. En contraste avec cette cardiomégalie, l'auscultation reste très pauvre : les bruits sont simplement un peu sourds; on a parfois l'impression qu'il existe un rythme à 4 temps, mais ce fait est inconstant.

Enfin, plusieurs ECG se montrent tout aussi peu perturbés que celui fait avant l'intervention. La surveillance hématologique a confirmé une thrombopénie qui est descendue à 63 000 à J6 pour remonter à 150 000 à J8, alors que la myélocytose a persisté jusqu'à J6 pour disparaitre à J8.

Les prélevements bactériologiques d'entrée n'ont pas été très

parlants, mais on a appris alors que l'hémoculture pratiquée à Charleville avait poussé pour un Colibacille, et c'est la raison pour laquelle à partir de J7 l'enfant reçoit des antibiotiques, mais il ne parait pas y avoir alors de maladie infectieuse grave en évolution.

A J9 l'enfant est dans une situation d'équilibre à peu près convenable et il retourne dans le service de Bicêtre : l'examen note une cyanose très modérée, presque sans signes fonctionnels respiratoires, une hépatomégalie importante, une cardiomégalie radiologique considérable puisque RCT = 0, 80 alors que l'auscultation et l'ECG sont toujours aussi peu parlants. Poursuite alors d'un traitement par antibiotiques et tonicardiaque.

L'évolution est alors assez surprenante : en effet l'enfant est resté en très bon état général et s'il garde toujours un très gros foie, nous avons vu par contre le volume cardiaque diminuer considérablement puisque sur le cliché réalisé à J22 le RCT = 0, 60. Devant cette amélioration indiscutable on ne retient pas l'hypothèse de maladie de surcharge type glycogénose et il reste alors la possibilité d'une myocardite néo-natale. L'enfant allant bien est donc renvoyé à son hopital de départ à Charleville pour surveillance de l'état du foie et du coeur et poursuite du traitement tonicardiaque. Mais l'enfant est décédé 4 jours plus tard, c'est à dire à J26.

La vérification anatomique a alors montré l'existence d'une PERICARDITE PURULENTE très organisée réalisant une constriction de toutes les cavités cardiaques. Il n'y a aucune malformation.

OBSERVATION N° 8

Virginie T... est la 3ème enfant de parents italiens bien portants. La mère âgée de 27 ans : la première grossesse en 1965 a donné naissance à terme à un enfant de 2700g, et la seconde grossesse en 1969 au terme de 34 semaines à un enfant de 1800g décédé d'une malformation cardiaque.

La grossesse actuelle commence à la fin du mois de Novembre 73. Elle est suivie par 2 visites. La prise de poids fut de 6 Kg et la TA est demeurée normale. A 7 mois$\frac{1}{2}$ de grossesse survient un début de travail en présentation du siège, qui nécessite une hospitalisation. L'accouchement se produit le 11 aout 1974 : déclenchement spontané, liquide amniotique méconial, présentation du siège, forceps sur tête dernière avec difficultés (nécessité de plusieurs prises). Le cordon ombilical est normal mais on ne dispose d'aucun renseignement sur le placenta.

A la naissance le score d'Apgar est coté à 3 initialement, puis à 6, 5 minutes après désobstruction, ventilation au masque et injection de 20 ml de bicarbonate dans le cathéter veineux ombilical. Après 15 mn de réanimation la température est à 33°, l'enfant est mis sous Oxygène en incubateur et transféré dans le service de réanimation infantile du Professeur HUAULT* (Hopital Saint-Vincent de Paul - PARIS).

A l'examen d'entrée à la 3ème heure de vie, il existe un syndrome dysmorphique, le périmètre cranien est de 31 cm pour un terme de 39 semaines, il y a un pli palmaire à gauche, les oreilles sont bas implantées, une obliquité antimongoloïde des fentes palpébrales et une aplasie des muscles de la paroi abdominale. Le faciès particulier évoque celui de la maladie de POTTER. Le poids de naissance est de 2000g.

On note alors une respiration irrégulière avec présence d'apnées, une cyanose qui demeure généralisée sous oxygène pur. Le cri est faible. Les pouls sont palpés et l'auscultation cardiaque montre un rythme à 90/mn, il n'y a pas de souffle.

Le foie déborde de 2 travers de doigt. Les fosses lombaires sont libres et les organes génitaux sont de type féminin, normaux.

* Nous remercions le Professeur HUAULT d'avoir bien voulu nous confier cette observation.

L'examen neurologique est franchement mauvais avec absence de réflexes archaïques et hypotonie très prononcée.

Le cliché thoracique réalisé aussitôt montre une cardiomégalie absolument monstrueuse puisque le rapport cardio-thoracique est établi à 0, 96; l'ombre cardiaque est étendue entre les deux parois latérales du thorax. On ne peut appercevoir du parenchyme pulmonaire que dans un tout petit secteur au niveau des bases.

La situation clinique est catastrophique à la fois sur le plan respiratoire et hémodynamique, s'accompagnant d'une acidose métabolique considérable. L'hypothermie ne se corrige que très mal malgrè le réchauffement en incubateur. Malgrè la réanimation, l'acidose métabolique est récidivante.

Le décès surviendra quelques heures plus tard, à H7.

Post-mortem, un cathéter a été monté par l'artère fémorale jusqu'à l'aorte thoracique et une angiographie rétrograde réalisée : on opacifie ainsi un pédicule vasculaire (aorte et ses branches, mais aussi arbre pulmonaire par le canal artériel) de morphologie normale. Mais il est remarquable de constater que l'ombre cardiaque passe largement à distance (sur les côtés et en haut) du pédicule qui parait ainsi "noyé au sein du coeur".

La vérification anatomique a révélé l'existence d'un énorme épanchement péricardique dont l'étude n'a pas été réalisée. Il existait également un important épanchement péritonéal. On a découvert aussi un volumineux hématome à la partie supérieure du thorax qui était en relation avec une fracture luxation de la colonne cervicale.

OBSERVATION N° 9

Sophie B... est la 3ème enfant de parents sans antécédents particuliers. Elle est née le 18 janvier 1974 à terme d'une grossesse normale. On remarque immédiatement une cyanose, persistant sans oxygène et se majorant en dehors de celui-ci, motivant l'hospitalisation à la 14ème heure de vie.

L'examen d'entrée note cette cyanose moyenne, généralisée et réfractaire associée à une tachypnée modérée, à des trémulations assez fréquentes, à une hépatomégalie débordant de 3 travers de doigt le gril costal. Les artères périphériques sont normalement perçues. A l'auscultation, dans la moitié supérieure du thorax gauche on entend un bruit de va et vient systolo-diastolique rude et grave, alors que plus bas existe un rythme à 3 temps avec un fort souffle systolique très grave maximum vers la xyphoïde.

La radiographie du thorax montre une monstrueuse cardiomégalie avec RCT = 0, 84 du fait essentiel d'un énorme débord droit qui comble les 2/3 internes du champ droit et ce qu'on peut voir des poumons est très clair, signant une hypocascularisation.

A l'ECG le rythme est sinusal, il existe une surcharge auriculaire droite avec une onde P ample et pointue en D2, l'espace PR est normal, l'axe QRS est égal à + 110°, et on note également un petit bloc incomplet de branche droite et un aspect de prédominance ventriculaire gauche exclusive.

Devant ce syndrome d'insuffisance tricuspidienne congénitale très typique en raison de l'importance de la cardiomégalie, on évoque les étiologies rares dites "fonctionnelles" : anomalie d'EBSTEIN, malfaçon de la valvule tricuspide, ventricule droit papyracé.

L'enfant a été mis sous traitement tonicardiaque d'emblée. Sous l'influence de ce traitement l'état est resté à peu près stable, les signes d'insuffisance cardiaque ne se sont pas majorés et le foie a diminué de volume. L'auscultation s'est modifié et au bout de quelques jours, on n'entendait plus de souffle mais seulement un rythme à 3 temps.

L'état général étant satisfaisant compte-tenu de la cardiopathie, l'exploration hémodynamique a été réalisée sans urgence à J12. Le cathétérisme montre l'absence de shunt, des pressions extrememement basses dans le ventricule

droit et l'artère pulmonaire; l'injection angiographique faite dans le ventricule droit sous les valves pulmonaires a permis de voir d'une part une injection de l'artère pulmonaire assez dilatée et d'autre part le reflux dans une chambre ventriculaire intermédiaire, puis dans une oreillette droite monstrueuse; l'anneau tricuspidien est déplacé en avant et en bas, il semble bien séparer les deux chambres ventriculaires; le produit de contraste stagne d'une façon très importante dans l'oreillette droite. Les saturations droites sont monotones et ont même tendance à s'appauvrir de la veine cave supérieure à l'artère pulmonaire, et les saturations gauches sont très basses.

L'angiographie réalisée dans le ventricule gauche montre que celui-ci est normal. Les résultats de cette exploration hémodynamique montrent que l'on est en présence d'une MALADIE D'EBSTEIN.

Le traitement médical a donc été poursuivi et très progressivement l'état de l'enfant s'est amélioré :

A 1 mois, le volume cardiaque a diminué puisque le RCT = 0, 62, l'hypovascularisation pulmonaire subsiste, l'auscultation s'est stabilisée avec un rythme à 3 temps et disparition du souffle d'insuffisance tricuspidienne, le gros foie a régressé.

A 2 mois $\frac{1}{2}$, l'enfant tolère assez bien son anomalie d'EBSTEIN, elle est cyanosée, mais il n'y a aucun signe d'insuffisance cardiaque et le développement staturo-pondéral est satisfaisant; à la radio le RCT = 0, 60 mais les poumons demeurent bien clairs; à l'ECG le rythme est sinusal avec des signes de prédominance ventriculaire gauche. On poursuit le traitement tonicardiaque.

A 7 mois, le développement staturo-pondéral et psychomoteur est très satisfaisant, il n'y a aucun trouble fonctionnel et le foie est de volume normal; à l'auscultation persiste le rythme à 3 temps, mais on note un souffle systolique grave bas situé sur le sternum évoquant une insuffisance tricuspidienne; deux problèmes se posent alors : celui d'une cyanose importante prédominant aux extrémités avec une polyglobulie à 7 000 000 GR, et celui de la réapparition d'une cardiomégalie massive avec RCT = 0, 80; l'enfant semblant parfaitement tolérer ceci on se contente de poursuivre la surveillance.

Au début du mois de janvier 1975 Sophie doit être hospitalisée à

CHARTRES pour une pneumopathie gauche aigue avec insuffisance cardiaque. Au décours de cet épisode, installation d'une hémiplégie droite, l'enfant est alor mis sous traitement anti-coagulant. Lors de la consultation du 12 février 75 à Bicêtre l'hémiplégie n'a pas totalement régressé, le tracé électrocardiographiq est perturbé par de nombreuses extrasystoles ventriculaires, la cardiomégalie demeure massive (RCT = 0, 72) avec des poumons toujours aussi clairs.

L'enfant devait décéder deux jours plus tard à l'hopital de Chartres dans un état de grande asthénie sans signes d'insuffisance cardiaque ni de nouveaux troubles du rythme. La vérification anatomique n'a pu être réalisée.

OBSERVATION N° 10

Stéphane C... est le 3ème enfant de parents sans antécédents particuliers. Mais d'emblée il faut noter le décès à 18 jours de vie de sa soeur ainée, dû à une maladie d'EBSTEIN.

Stéphane est né le 11 juin 1974 au terme d'une grossesse normale. Le poids de naissance est de 3370g, le 1er cri est immédiat et le coefficient d'Apgar est de 10 à une minute. Mais une cyanose des extrémités apparait rapidement puis se généralise motivant l'hospitalisation au 3ème jour de vie.

A l'examen d'entrée, on note une cyanose moyenne persistant sous oxygène. Les pouls périphériques sont normalement perçus, il n'y a pas de souffle cardiaque.

La radiographie du thorax montre une énorme cardiomégalie avec RCT > 0, 80 du fait essentiel d'un énorme débord droit; les poumons sont clairs.

A l'ECG, il existe une surcharge auriculaire droite et un bloc de branche droit complet.

Devant ce tableau, on évoque le diagnostic de maladie d'EBSTEIN.

L'exploration hémodynamique réalisée au 5ème jour de vie a confirmé ce diagnostic, l'angiographie faite dans le ventricule droit montrant un important reflux dans l'oreillette droite avec l'impression de 2 chambres auriculaires droites.

L'enfant est sous traitement tonicardiaque et diurétique et devant la stabilité de son état général il quitte le service à 1 mois de vie. Dans l'évolution il faut noter la survenue d'un malaise cardiaque nécessitant une nouvelle hospitalisation à 2 mois $\frac{1}{2}$: à l'examen apparait alors un rythme cardiaque à 4 temps, la cardiomégalie avait très légèrement régressé et les poumons demeuraient hypovascularisés, l'ECG demeurait inchangé (hypertrophie auriculaire droite et bloc incomplet de branche droite).

Devant le bon état général de l'enfant on conclut qu'il a fait un accident rythmique paroxystique et il quitte à nouveau le service.

A 6 mois poussée d'insuffisance cardiaque, probablement secondaire

à une infection des voies respiratoires. La cardiomégalie est à nouveau considérable (RCT > 0, 70), la surcharge auriculaire droite persiste. L'évolution dans le service s'est faite sur un mode rapidement favorable et l'enfant a été suivi en consultation, mais il devait cependant décéder dans le 9ème mois. Il n'y a pas eu de vérification anatomique.

OBSERVATION N° 11

Maya M... est née à terme le 29 juin 1974. L'accouchement s'est déroulé sans problème, l'enfant pesait 2800g. Aucun renseignement sur les parents ni sur la grossesse.

Maya est hospitalisée à J5 pour cyanose modérée avec un gros souffle mésosystolique mésocardiaque sans signe d'insuffisance cardiaque. Le jour de son transfert dans le service elle a réalisé une crise de tachycardie à 240/mn qui a été réduite par un choc électrique externe.

A l'examen d'entrée, on se trouve en présence d'un beau bébé en bon état général à la fois jaune et un peu bleu même sous oxygène, mais cette cyanose est très modeste. Il n'y a aucun trouble fonctionnel respiratoire. Le foie est de volume normal, les pouls sont normalement perçus. A l'auscultation existe un gros souffle systolique perçu maximum à la partie basse du bord sternal gauche plutôt qu'à la xyphoïde, irradiant légèrement vers le haut et la pointe, le second bruit B2 est normal et la diastole est libre.

La radiographie thoracique montre une importante cardiomégalie avec un très gros débord droit, RCT = 0, 80 et les poumons sont très clairs, témoins d'une hypovascularisation.

A l'ECG on note 2 types de rythme : un rythme sinusal qui est le plus fréquent et un rythme ectopique de type jonctionnel avec un espace PR court. Il y a une surcharge auriculaire droite avec une très grosse onde P pointue en D2 où elle est de 5mm, l'axe QRS est de + 120° quand le rythme est sinusal; il n'y a pas de signe de surcharge ventriculaire important en dehors de la présence d'ondes Q dans les précordiales droites témoignant d'une surcharge droite probable.

On se trouvait donc en présence d'un nouveau-né en bon état général présentant un syndrome d'insuffisance tricuspidienne congénitale.

L'exploration hémodynamique a été réalisée sans urgence à J12 : la sonde a exploré le coeur droit jusqu'au ventricule et est passée à l'oreillette gauche par une communication inter-auriculaire; les tentatives pour aller à l'artère pulmonaire d'une part et au ventricule gauche d'autre part se sont soldées par de nombreux troubles du rythme et on a renoncé à ces passages.

L'oxymétrie a montré l'existence d'un shunt gauche-droite très localisé dans l'oreillette droite et disparaissant par la suite; quant à la saturation gauche, elle est légèrement abaissée dans l'oreillette gauche; les pressions auriculaires sont normales et la pression ventriculaire droite est entre 34 et 38mm de mercure; de nombreuses courbes de retrait du ventricule droit à l'oreillette droite n'ont pas permis d'enregistrer de zone intermédiaire; un ECG endocavitaire a été enregistré mais il n'a pas non plus été possible de mettre en évidence de zone intermédiaire, ni de préciser l'emplacement exact de la valvule tricuspide.

L'examen s'est terminé par des angiographies dans le ventricule droit : l'injection ventriculaire droite est suivie d'un reflux à l'oreillette droite par insuffisance tricuspidienne, la valve tricuspide est nettement déplacée vers le bas à gauche du rachis; on voit également l'infundibulum se vider dans un arbre artériel pulmonaire très nettement hypoplasique; enfin il y a un passage de l'oreillette droite à l'oreillette gauche qui par le ventricule gauche va injecter l'aorte en position postérieure normale.

En conclusion, on retient le diagnostic d'insuffisance tricuspidienne congénitale dont la MALADIE D'EBSTEIN est l'origine la plus probable.

L'enfant est ensuite suivie régulièrement à l'hopital de Strasbourg jusqu'au mois de janvier 75, date à laquelle elle se portait bien. Depuis elle a été perdue de vue.

OBSERVATION N° 12

Fabrice V... est le 3ème enfant de parents bien portants. Il est né le 3 juin 1974 à terme d'une grossesse normale. L'accouchement s'est déroulé sans problème, l'enfant pesait 4000g.

Dès la naissance cyanose immédiate généralisée et l'enfant est hospitalisé dans le service à H7.

L'examen d'entrée note une tachypnée et un tirage intercostal discrets, une cyanose intense, majeure, généralisée et réfractaire; les pouls sont bien palpés et sont égaux entre eux; à l'auscultation on ne trouve pas de souffle ni dans le thorax, ni dans la tête; il existe une hépatomégalie avec un débord de 2 cm.

La radiographie du thorax montre un très gros coeur à silhouette globuleuse, RCT = 0, 75, il existe une hypervascularisation pulmonaire.

L'ECG en rythme sinusal montre un allongement de PR à 0, 20s. et dans les précordiales une prédominance ventriculaire gauche exclusive, l'axe QRS est à + 60°.

Un tel tableau orientait vers le diagnostic de cardiopathie complexe type ventricule unique associé à une sténose pulmonaire, et le problème immédiat était de corriger l'acidose métabolique et de continuer l'oxygénothérapie. Mais l'évolution a été rapidement fatale, le décès de l'enfant survenant dans l'après-midi même, à H10.

La vérification anatomique a montré que l'on était en présence d'une TRANSPOSITION COMPLETE DES GROS VAISSEAUX à septum inter-ventriculaire intact, mais avec en plus deux particularités : d'une part le septum inter-auriculaire était lui-même presque complètement intact, et d'autre part les cavités gauches (c'est à dire les cavités pulmonaires) étaient considérablement dilatées.

CHAPITRE II

PROFIL SEMIOLOGIQUE DES AFFECTIONS COLLIGEES

I - FISTULE ARTERIO-VEINEUSE INTRACEREBRALE

Les anévrysmes artério-veineux intracraniens avec défaillance cardiaque sont une anomalie considérée longtemps comme exceptionnelle. La première description en a été réalisée en 1895 par STEINHEIC à l'occasion de l'autopsie d'une malade adulte. Chez le nouveau-né, qui est le domaine nous interessant ici, les observations exploitables sont peu nombreuses. Nous avons ainsi relevé 42 cas rapportés par CRUVEILLER (Bib 6), STERN (Bib 24), LOTH (Bib) 19), CLAIREAUX (Bib 3), CORRIN (Bib 5), FALCONE (Bib 8), GLATT (Bib 10), GOLD (Bib 11), GOMEZ (Bib 12), LEVINE (Bib 16), LEVY (Bib 18), POLLOCK (Bib 22), SILVERMANN (Bib 23), NORMAN (Bib 21)), et LEROUX (Bib 17).

1°- Anatomie pathologique

Normalement deux courants veineux recueillent le sang du cerveau, l'un est superficiel et l'autre profond. Le système superficiel comprend les veines corticales drainées en majeure partie dans le sinus longitudinal supérieur. Le système profond peut-être représenté de façon schématique par deux voies veineuses : la veine cérébrale interne et la veine basilaire qui s'unissent pour former la veine ou grande veine ou ampoule de GALIEN. La veine cérébrale interne nait au voisinage immédiat du trou de MONRO, chemine sur le toit du 3ème ventricule et s'unit au dessus de l'épiphyse à celle du côté opposé. La veine basilaire nait au niveau de l'espace perforé antérieur, contourne le tronc cérébral et rejoint la veine de Galien.

La veine de Galien résume la circulation veineuse profonde du cerveau et se jette après un trajet en siphon de 1 cm, dans le sinus droit. Celui-ci chemine le long de l'insertion de la faux du cerveau sur la tente du cervelet et forme avec le sinus longitudinal supérieur un confluent drainé par les sinus latéraux vers les veines jugulaires internes.

Le siège de prédilection des fistules artério-veineuses cérébrales est précisément le territoire de la veine de Galien. Ces fistules sont congénitales et dûes soit à un défaut de maturation avec persistance du système vasculaire primitif, soit à un défaut de développement des capillaires entre les systèmes artériel et veineux. D'où l'existence de deux grands types anatomiques : d'une part l'anastomose à plein canal qui est la fistule artério-veineuse vraie;

d'autre part l'existence d'un enchevêtrement de vaisseaux non différenciés interposés entre les systèmes artériel et veineux, formant une masse de vaisseaux tortueux considérée comme un angiome. Les artères afférentes sont multiples, plus ou moins anastomosées entre elles; les afférences habituelles sont les artères cérébrales postérieures de l'un ou des deux côtés, les artères cérébelleuses supérieures, les artères cérébrales antérieures et l'artère cérébrale moyenne. Les veines sont dilatées, déformées, plus ou moins artériolisées et il n'existe pas de réseau capillaire.

2°- Physio-Pathologie

Le retentissement d'une fistule artério-veineuse de la veine de Galien pèse sur deux fonctions essentielles : le système nerveux central et le coeur.

a - Conséquences neurologiques

Elles doivent être envisagées sous deux aspects :

1. Le retentissement local est considérable du fait de la situation médiane profonde et centrale de la malformation qui s'insinue entre le tronc cérébral et le 3ème ventricule en bas, le corps calleux en haut. La compression de l'aqueduc de SYLVIUS cause l'hydrocéphalie, et la compression des structures neurologiques voisines est responsable des troubles du tonus et de troubles moteurs déficitaires ou irritatifs.

2. Mais il convient également d'insister sur la véritable ischémie dont souffre le parenchyme cérébral pendant toute la grossesse du fait d'un "vol" vasculaire considérable exercé par la malformation à son profit et au détriment de l'ensemble de la vascularisation cérébrale. C'est ce que démontrent d'ailleurs bien les documents angiographiques. A cet égard, une très belle étude neuro-pathologique de NORMAN et BECKER (Bib 21) porte sur 7 observations de fistule artério-veineuse de la veine de Galien chez des nouveau-nés ayant attiré l'attention entre la naissance et le 6ème jour de vie. Six se présentaient comme des cardiopathies cyanogènes en grande insuffisance cardiaque avec souffle systolique précordial et bruit intracranien. Le diagnostic fut fait cinq fois devant le très gros coeur à silhouette normale, la saturation forte dans la veine cave supérieure, la très grosse taille à l'angiographie de l'aorte et des branches et le retour très rapide à la veine cave supérieure. Le 7ème cas était différent : hydrocéphalie et convulsions sans insuffisance cardiaque. L'étude détaillée des cerveaux au point de vue anatomo-pathologique a conclu sur 7 cas : 1 cerveau normal, 1 avec des lésions minimes et 5 avec des dégâts importants certainement acquis avant la naissance.

b- Conséquences cardiaques

Le retentissement cardiaque est fréquent et trompeur : toute fistule artério-veineuse peut entrainer une défaillance cardiaque d'autant plus volontiers que le calibre de la communication est plus large et que le siège de la fistule est plus proche du coeur; dans la pathogénie de cette défaillance cardiaque interviennent la baisse de la tension artérielle au niveau du sinus carotidien induisant une tachycardie, et l'augmentation du retour veineux, l'accroissement du débit cardiaque et de la vitesse circulatoire, l'hypervolémie. La fistule artério-veineuse cérébrale ne se différencie pas à cet égard des fistules d'autres localisations, foie ou membres en particulier. Mais de toutes les fistules systémiques, les formes cérébrales profondes sont de loin les plus souvent responsables d'asystolie aigue du nouveau-né avec cardiomégalie massive.

Enfin il faut signaler la création de turbulences entre le système artériel à haute pression et le système veineux à basse pression qui peuvent être à l'origine d'un souffle intracranien irradiant le long des sinus latéraux et des veines jugulaires; la compression des carotides en diminuant la pression de perfusion du système fait décroitre l'intensité du souffle.

3° - Clinique

D'une façon générale, l'apparition de symptômes se fait à n'importe quel âge. Mais la malformation de la veine de Galien se traduira plus volontiers par une hydrocéphalie chez le nourisson, et par des troubles neurologiques chez l'enfant.

Chez le nouveau-né, seul cas qui nous interesse ici, notre expérience, comparée à celle des 42 observations analogues de la littérature, montre que le tableau réalisé est toujours celui d'une défaillance cardiaque aigue faisant porter le diagnostic de cardiopathie congénitale.

La cyanose est souvent présente dès la naissance comme dans nos 3 premières observations. Mais elle parait surtout liée à un collapsus périphérique et n'apparait pas réfractaire aux techniques d'oxygénation : en ventilation artificielle d'oxygène pur, notre cas 1 est devenu parfaitement rose.

En revanche, les troubles fonctionnels respiratoires sont constants; chez nos 4 nouveau-nés on notait, soit une dyspnée, soit une véritable détresse respiratoire conduisant à la ventilation artificielle (cas 1 et 3). De même

l'hépatomégalie est constante, qualifiée d'énorme dans deux de nos cas.

L'auscultation thoracique n'apporte guère de renseignements, permettant cependant parfois de trouver un souffle systolique sans caractère précis dans les premiers jours de la vie : un seul de nos 4 nouveau-nés avait un souffle systolique intense entendu dans tout le précordium dès la 2ème heure de vie (Obs. 3), alors que chez un autre ce n'est qu'au 9ème jour que fut perçu un souffle sténotique (Obs. 2).

En revanche, et tous les auteurs y insistent, l'auscultation du crâne est un temps capital de l'examen, car le dépistage d'un souffle continu intense irradiant largement est hautement évocateur du diagnostique, au point qu'il faut le rechercher systématiquement chez tout nouveau-né en asystolie aigue. Il convient cependant de savoir, comme le montre NADIA (Bib 20), que de nombreux souffles intracraniens sont sans signification chez le nouveau-né, mais ces souffles siègent alors en général au niveau de la fontanelle inférieure et surtout ils ne sont le plus souvent que systoliques. En fait, les erreurs sont surtout commises par défaut : sur nos 4 enfants, 2 n'ont pas été auscultés sur la tête (obs. 1 et 4), et chez les 2 autres, le souffle continu intra-cranien a été perçu dès la 16ème heure de vie (obs. 3) ou seulement au 9ème jour (obs. 4). De même sur les 42 observations de la littérature, l'auscultation cranienne manque dans 30 cas (Bib. 3-5-6-8-10-11-12-16-18-22-23-24), et dans 5 cas elle n'a été réalisée (et a ainsi permis de dépister le souffle caractéristique) qu'à l'occasion de l'exploration hémodynamique (Bib. 12-15-19). Il faut également dire que l'auscultation cranienne a été négative dans quelques observations de fistules artério-veineuses cérébrales anatomiquement confirmées(Bib. 10 et 12).

La palpation des pouls périphériques est également un geste de valeur, car ainsi que l'indique LOTH (Bib 19), la perception de pouls amples, essentiellement au niveau des artères carotides, chez un nouveau-né en asystolie aigue est un excellent signe d'orientation vers le diagnostic de fistule artério-veineuse intra-cérébrale. Ce signe a d'autant plus de valeur qu'on trouve très souvent une pulsatilité très faible de toutes les autres artères humérales, fémorales et temporales, et il est fréquent, comme ce fut le cas dans deux de nos observations de s'orienter vers un diagnostic d'obstruction gauche majeure (hypoplasie du coeur gauche ou syndrome de coarctation).

La radiographie thoracique est par définition dans notre travail,

très significative puisqu'elle montre une cardiomégalie globale massive (RCT à 0, 80 dans nos observations 1, 2 et 3; à 0, 75 dans l'observation 4). Cette énorme cardiomégalie est signalée par tous les auteurs. Ce qu'on voit des poumons est le siège d'une hypervascularisation de type artériel, comme dans nos 2 premiers cas; mais nous avons pu avoir une impression de poumons clairs (1 cas) ou normaux (1 cas).

L'électrocardiogramme met toujours en évidence une très forte surcharge auriculaire droite, alors que la surcharge ventriculaire droite (3 de nos cas) est moins constante et plus modérée.

4° - L'exploration hémodynamique

Elle fournit évidemment la clé du diagnostic et peut-être réalisée de deux façons différentes.

a - Il s'agit d'un très jeune nouveau-né en asystolie aigue chez lequel la cardiomégalie massive et l'auscultation d'un souffle continu intra-cranien ont permis un diagnostic clinique. La méthode la plus élégante et la moins "invasive" consiste, comme ce fut le cas de notre observation 3, à placer l'extrémité distale d'un catheter artériel ombilical dans la crosse de l'aorte, à l'origine d'une carotide. Puis, selon les moyens dont on dispose, on pratique une angiographie à la main avec prise d'un cliché au lit de l'enfant, centré sur la tête, ou mieux, une vraie ciné-angiographie : l'image de l'anévrysme intra-cranien apparait sous la forme d'une masse arrondie ou ovalaire, siègeant en plein centredu crâne. Cette masse est nourrie par des troncs artériels dilatés, nombreux, enchevêtrés, et se draine très vite par d'énormes sinus veineux vers la veine cave supérieure et l'oreillette droite (Bib. 7-12-17-18-19).

b - Dans d'autres cas, le diagnostic clinique n'est pas évoqué (ou l'abord ombilical est impossible car l'enfant est vu tardivement). On recourt alors à une exploration classique par voie veineuse fémorale, comme nous l'avons fait pour nos deux premiers cas. Dès lors les données oxymétriques permettent dès le début de l'examen d'approcher le diagnostic en montrant une saturation anormalement élevée dans la veine cave supérieure, alors qu'elle est basse dans la veine cave inférieure. Ce taux très élevé dans le territoire cave supérieur fait évoquer la possibilité d'un retour veineux pulmonaire anormal, total, supracardiaque; diagnostic qui sera infirmé par la suite de l'examen, en particulier par l'angiocardiographie. Les pressions dans les cavités droites et l'artère pulmonaire sont élevées et ce essentiellement dans les formes aigues néonatales; cela indique des résistances pulmonaires physiologiquement élevées.

Mais c'est l'angiocardiographie qui, une fois de plus, sera déterminante. Elle doit être faite si possible dans le ventricule gauche. Si on soupçonne le diagnostic, on doit ouvrir suffisamment le diaphragme pour avoir dans le champ des rayons le coeur et la tête. On obtient alors l'image d'une énorme aorte ascendante, avec à nouveau de très grosses carotides conduisant à l'opacité cranienne décrite ci-dessus. Mais nombreux sont le cas, et nos observations 1 et 2 illustrent ces faits, où le diagnostic n'est pas évoqué avant l'angiographie et le crâne n'est pas inclus dans le champ des rayons. La lésion n'apparait pas sur les films et risquerait d'être méconnue : c'est dire alors toute la valeur qu'il faut accorder au signe indirect mais très précieux qu'est la dilatation importante et insolite des troncs carotidiens et vertébraux, alors même que les artères sous-clavières paraissent grêles. Ce seul fait doit conduire à répéter l'angiographie en ouvrant le diaphragme sur le crâne.

5° - Evolution et traitement

a - l'évolution de ces anévrysmes intra-cérébraux à révélation néonatale est gravissisme. Le décès survient après quelques heures, voire quelques jours dans un tableau de défaillance cardiaque non controlable, avec parfois une dégradation neurologique progressive pouvant être à l'origine d'un coma profond comme dans notre 3ème observation personnelle. Cette rapidité de l'évolution explique que dans la plupart des cas rapportés dans la littérature (Bib. 3-5-6-8-10-11-12-16-18-22-23 et 24) comme dans une de nos observations (Obs. 4) le diagnostic n'ait été fait que par une vérification anatomique. A cet égard, il faut insister sur un fait très important sur lequel nous aurons d'ailleurs l'occasion de revenir : l'autopsie ne peut mener au diagnostic que si elle est complète, interessant non seulement le bloc coeur-poumons mais également le cerveau. Nous avons ainsi failli manquer le diagnostic de notre cas N° 4 car la vérification du seul bloc coeur-poumons n'avait permis de conclure qu'à une dilatation des cavités cardiaques avec canal artériel perméable. C'est après coup, et parce que ces constatations paraissaient très décevantes, que la vérification du cerveau a été réalisée et qu'elle a donné le véritable diagnostic.

b - quant au traitement, il est pratiquement inexistant. Outre le traitement médical associant digitaliques et diurétiques, comme dans toute insuffisance cardiaque, certains traitements chirurgicaux ont été proposés : le traitement palliatif consistait en une ligature d'un vaisseau afférent à distance de la malformation, en règle carotide primitive, carotide interne ou artère vertébrale (Bib 2); cette intervention a permis parfois une amélioration clinique immédiate avec disparition des signes d'insuffisance cardiaque(Bib 12-18)

mais le plus souvent l'amélioration est nulle ou transitoire et les séquelles neurologiques fréquentes.

L'abord direct de l'anévrysme artério-veineux a été également proposé, mais ce geste est techniquement difficile chez le nouveau-né et la mortalité opératoire est très élevée (Bib 11).

Dans l'état actuel des moyens de chirurgie et de réanimation néonatale, il semble que l'attitude soit plutôt à l'abstention respectant l'évolution spontanée (Bib 13); celle-ci est parfois favorable mais cela demeure exceptionnel et dans la littérature nous n'avons trouvé que 3 cas de stabilisation spontanée (Bib 12-13 et 19) ce qui représente pour les 42 observations rapportées une évolution rapidement mortelle dans 95% des cas.

PROFIL SEMIOLOGIQUE DE LA FISTULE ARTERIO VEINEUSE INTRACEREBRALE

	SIGNES CLINIQUES		EXAMENS COMPLEMENTAIRES	
	Signes généraux et fonctionnels	Signes physiques	Radiographie thoracique	Electrocardiogramme
ELEMENTS DOMINANTS	Tachypnée et souvent même véritable détresse respiratoire	- Hypopulsatilité ou abolition de tous les pouls, sauf des pouls carotidiens qui sont amples - Très gros foie - Souffle continuel intra-cranien	Cardiomégalie massive (RCT $\geqslant$ 0, 75)	Surcharge auriculaire droite majeure
ELEMENTS ACCESSOIRES	Cyanose non réfractaire plutôt de type périphérique par collapsus	- Tachycardie - Auscultation thoracique pauvre ou normale	Hypervascularisation Pulmonaire	Surcharge ventriculaire droite modérée

II - FIBRO-ELASTOSE DE L'ENDOCARDE

1° - Définition - Généralités

La première observation de fibro-élastose de l'endocarde (F.E.E.) date de 1816, elle fut décrite par KREYSIG sous le nom d'endocardite foetale. Puis en 1943 ce sont WEINBERG et HIMMELFARB qui proposent le terme actuel de fibro-élastose de l'endocarde en admettant la nature malformative de certains cas de cardiomégalie infantile due à un épaississement fibreux et élastique de l'endocarde.

D'une manière générale on distingue deux grandes formes de F.E.E. chez l'enfant :

- les cas associés à une malformation cardiaque avec une incidence de 1 pour 5 à 6000 naissances
- les formes pures, autonomes, où aucune explication évidente ne permet de comprendre pourquoi l'endocarde est devenu épais, blanc et fibro-élastique; cependant les signes cliniques, paracliniques et anatomiques de cette forme sont suffisamment caractéristiques pour que l'on puisse en faire une entité distincte : la F.E.E. pure ou F.E.E. primitive de l'enfant. Les statistiques admettent qu'il existe autant de formes primitives que de formes secondaires, (Bib 31, 35 et 41).

Les seuls cas qui nous interessent ici sont évidemment les formes pures affectant des coeurs normalement formés. Cette affection n'est pas rare puisque BABAUD dans sa thèse en colligeait 74 observations européennes dans une étude coopérative à l'initiative de l'Association Européenne des Pédiatres Cardiologues (Bib 26). Mais la plupart des cas publiés concernent des nourissons qui entrent dans la maladie dans le 2ème ou le 3ème trimestre de la vie.

Les formes pures néo-natales qui constituent le cadre de notre propos en s'assimilant à nos 2 observations personnelles (cas 5 et 6) sont très rares et nous n'avons pu en relever que 9 cas dont 8 sont cliniquement exploitables car le dernier concernait un enfant mort-né.

Une première notion familiale est parfois signalée sur les 9 enfants de la littérature. On a la notion d'un souffle cardiaque chez un ou plusieurs parents proches, et dans trois autres observations on sait qu'un membre de la fratrie est décédé dans l'enfance dont une fois de fibro-élastose de l'endocarde vérifiée. Nous n'avons rien trouvé d'analogue dans la famille de nos 2 cas personnels : tout au plus remarque t-on qu'une fausse couche a précédé la

naissance d'Isabelle (Obs. 5) et que le frère ainé de José (Obs. 6) était mort-né. La plupart des enfants sont nés à terme aussi bien d'après leur âge conceptionnel que d'après leur poids et toutes les mères étaient jeunes (Bib 40).

2° - Clinique

Comme dans nos 2 cas personnels, le début des troubles est très précoce : 7 heures et 4 heures de vie au moment de l'hospitalisation.

Là encore les signes fonctionnels sont au devant de la scène : ils ne sont généralement pas foudroyants et c'est progressivement qu'on voit apparaitre et s'aggraver une tachypnée qui va confiner à la détresse respiratoire. La cyanose est inconstante, modérée, paraissant plus d'origine périphérique et partant, sensible à l'oxygène.

A l'examen, une hépatomégalie et une tachycardie sont constamment notées à un stade variable de l'évolution.

L'auscultation cardiaque est variable : parfois normale, parfois enrichie d'un souffle systolique d'intensité variable comme dans 4 cas de la littérature et notre observation N° 5.

Enfin la palpation des pouls périphériques est intéressante : il est fréquent de les constater faibles, mal perçus à tous les niveaux, soit dès le premier examen (Obs. 5), soit secondairement (Obs. 6).

Au total, c'est le tableau d'une asystolie aigue grave ou progressivement aggravée, compliquée d'un collapsus plus ou moins sévère et c'est souvent au diagnostic d'hypoplasie du coeur gauche que l'on songe en première analyse comme dans notre observation N° 5.

Les examens complémentaires sont alors riches d'enseignements :

- D'abord la radiographie de thorax qui comme dans nos cas montre constamment une cardiomégalie le plus souvent monstrueuse. L'augmentation du volume cardiaque est globale aux stades graves de la fibro-élastose endocardique avec insuffisance cardiaque aigue importante. Dans les autres cas la cardiomégalie porte essentiellement sur les cavités gauches : le ventricule gauche, saillant, bombe à gauche et en arrière, l'oreillette gauche est extrêmement dilatée et peut même déformer la silhouette cardiaque de face. La vascularisation pulmonaire est normale, parfois cependant il peut y avoir une hypervascularisation toujours modérée dûe à une congestion veineuse et visible en particulier au sommet des champs pulmonaires.

- l'électrocardiogramme permet seulement dans 50% des cas chez le nouveau-né (Bib 26) de retrouver ce que l'on appelle les critères électriques de la fibro-élastose de l'endocarde définis par KEITS et MANNING (Bib 40) : un tracé en rythme sinusal présentant une surcharge ventriculaire gauche importante qui peut-être affirmée si n'importe lequel des critères suivants est satisfaisant :

- amplitude de l'onde S en V1 supérieure à 20mm
- amplitude de l'onde R en V6 supérieure à 20mm
- indice de SOKOLOW SV1 + RV5 ou SV2 + RV6 supérieur à 45mm
- l'existence d'une onde Q de plus de 3mm en V5 et V6
- un aplatissement ou une inversion secondaire de l'onde T en V5 et V6.

Dans nos 2 cas, on pouvait simplement parler de signe de prédominance ventriculaire gauche ce qui était déjà très insolite chez de jeunes nouveau-nés. Ainsi :

	OBSERVATION 5	OBSERVATION 6
SV1	0	5
RV6	1, 5	10
SV1 + RV5	3	15
SV2 + RV6	7	17
qV5	0	0
qV6	0	1
TV5	- 1	0
TV6	- 1	0

3° - Exploration Hémodynamique

Aucun de nos 2 enfants n'a été exploré da façon complète par cathétérisme cardiaque.

Dans la littérature, un seul cas d'exploration hémodynamique est cité par BABAUD (Bib 26) : le cathétérisme droit montrant des pressions élevées au niveau du ventricule droit, de l'artère pulmonaire et du capillaire pulmonaire.

En tout état de cause, on ne peut attendre de cette exploration que des renseignements indirects : trajets de sonde, oxymétrie et pressions normales ou en tous cas, anomalies non spécifiques mais liées au degré de collapsus et/ou d'insuffisance cardiaque au moment de l'investigation. L'angiographie cardiaque sélective du ventricule gauche est plus interessante : d'abord parce qu'elle montre souvent chez le nourrisson un aspect frangé, festonné, "spongieux" de la périphérie de l'opacité ventriculaire; surtout parce que les images dynamiques du cinéma montrent une perte considérable de la contractilité ventriculaire gauche, volontiers associé à une fuite mitrale en systole.

Mais la preuve formelle de ce diagnostic anatomo-pathologique ne peut venir que d'un document anatomo-pathologique. La mise au point récente de cathéters armés de pince à biopsie et utilisables de façon sûre chez le tout petit (Bib 27-37), permettront sans doute de résoudre ce problème dès l'âge de nouveau-né.

4° - Evolution - Traitement

L'évolution de la fibro-élastose endocardique chez le nouveau-né se fait habituellement vers une aggravation rapide et le traitement médical, essentiellement symptomatique essayant de combatre la défaillance cardiaque par la digitaline, les diurétiques et l'oxygène, n'a guère de chance d'avoir un effet. Cette évolution est rapidement mortelle en moins de 15 jours dans un tableau d'insuffisance cardiaque "inexpliqué"(Bib 26) et d'une façon générale dans la littérature on ne trouve aucune observation de nouveau-né, qui consultant à la période néo-natale pour une fibro-élastose de l'endocarde, ait survécu au delà du premier mois (Bib 38). Rappelons que nos deux enfants sont rapidement décédés au 4ème jour dans un tableau indentique de collapsus.

5° - Anatomie Pathologique

L'analyse histologique de l'endocarde permet de définir les critères de la fibro-élastose endocardique primitive de l'enfant (Bib 26) :

- l'endothélium est normal
- l'endocarde est épaissi car il dépasse 60μ au niveau d'un ventricule et 450μ au niveau d'une oreillette
- l'endocarde est modifié dans sa composition

La modification essentielle porte sur les fibres élastiques dont le nombre apparait très augmenté. Parfois cette prolifération élastique est homogène sur toute la hauteur de l'endocarde, composée de fibres tantôt assez fines, tantôt plus épaisses, disposées de façon anarchique en réseau à mailles irrégulières; mais le plus souvent on peut y reconnaitre trois couches :

- une couche sous endothéliale où les fibres élastiques sont rares, fines, en fin réseau.
- une zone moyenne où les fibres ont l'aspect de lames largement ondulées, denses, parallèles à l'endothélium
- une couche profonde, enfin au sein de laquelle les fibres élastiques apparaissent plus courtes, plus denses et disposées en tous sens.

En de nombreux endroits, on peut remarquer, localisées parmi les fibres élastiques et isolées ou en groupes, des cellules musculaires lisses. Cet aspect est particulièrement net dans la zone moyenne de l'endocarde, et au niveau des oreillettes.

Il n'existe pas de relation entre l'épaisseur de l'endocarde et l'abondance des fibres élastiques. La fibrose s'étend de façon variable vers le myocarde sous-jacent à l'endocarde épaissi. Les fibres élastiques n'accompagnent que très rarement l'infiltration du myocarde par la fibrose.

PROFIL SEMIOLOGIQUE DE LA FIBRO-ELASTOSE ENDOCARDIQUE CONGENITALE

	SIGNES CLINIQUES		EXAMENS COMPLEMENTAIRES	
	Signes généraux et fonctionnels	Signes physiques	Radiographie thoracique	Electrocardiogramme
ELEMENTS DOMINANTS	Tachypnée évoluant vers la détresse respiratoire	- Pouls faibles à tous les niveaux - Gros foie	Cardiomégalie massive (RCT $\geq$ 0, 75) parfois surtout aux dépens du VG	Surcharge ventriculaire gauche (50% des cas)
ELEMENTS ACCESSOIRES	Cyanose absente ou modérée, non réfractaire, de type périphérique par collapsus	- Tachycardie - Auscultation cardiaque normale ou souffle systolique variable, non caractéristique	Vascularisation pulmonaire normale ou stase veineuse	

III - PERICARDITE PURULENTE

1° - Généralités - Fréquence

Les péricardites purulentes sont une entité clinique connue depuis fort longtemps en pédiatrie. Leur fréquence, leurs signes cliniques et leur traitement ont subi l'influence des sulfamides et des antibiotiques car avant cette ère, le seul traitement envisageable était la péricardotonie de drainage. Et pourtant 30 ans après le début de l'ère des antibiotiques, les péricardites purulentes n'ont pas disparu. Elles seraient même actuellement en augmentation ce qui serait en rapport avec l'importante pathologie staphylococcique(Bib 54).

Cette affection n'est pas rare en Afrique où la pathologie infectieuse occupe une place considérable chez les enfants carencés et atteints de malnutrition chronique(Bib 45-51-54-57-58-59). Les péricardites purulentes qui représentent d'une façon générale 9 à 17% des péricardites aigues selon les auteurs, sont proportionnellement beaucoup plus importantes chez le nouveau-né et on estime que 75% des épanchements péricardiques sont purulents à cet âge de la vie (Bib 56).

2° - Clinique

Disons d'emblée que le diagnostic de péricardite aigue est très difficile chez l'enfant en général, et plus encore chez le nouveau-né, faute, le plus souvent, de savoir y penser. Nous relèverons ici les principaux éléments simples qui peuvent orienter le diagnostic à partir des observations analogues recueillies dans la littérature et de notre seule observation N° 7 : toutes sont des péricardites purulentes. L'observation N° 8 sera étudiée à part car il s'agissait d'un énorme épanchement péricardique mais rien ne prouve son origine septique.

a - le mode de début est dans la majorité des cas trompeur et l'examen du nouveau-né méconnait la péricardite devant une détresse respiratoire d'intensité variable mais qui représente toujours le premier signe d'appel de la maladie. De fait, la péricardite purulente est le plus souvent associée à une affection pulmonaire (Bib 43-48-51-54). La dyspnée est le signe le plus constant avec tachypnée et souvent associée à une cyanose d'intensité variable, mêlée à de la pâleur, si bien que comme pour notre petit malade (Obs 7), le teint parait gris. Le diagnostic d'infection néo-natale est souvent évoqué comme il le fut pour José : ce point est capital, surtout si la bactériologie

vient confirmer, comme ce fut notre cas, la notion d'infection souvent septicémique. Dans le même ordre d'idée (et nous l'avons vérifié), une hyperleucocytose à polynucléaires est un bon index du contexte septicémique dans lequel s'inscrit souvent la péricardite purulente.

b - à l'examen, l'auscultation cardiaque est de peu de secours car l'assourdissement typique des bruits du coeur n'est pas constant (Bib 54-55) même lorsqu'il y a un énorme épanchement; de même le frottement péricardique est peu fréquent (Bib 51). Mais bien entendu ces signes ont beaucoup de valeur quand ils existent.

L'hépatomégalie est comme dans notre cas retrouvée dans toutes les séries publiées et pour certains (Bib 54) elle est un excellent signe permettant de suivre l'évolution de la péricardite.

Les oedèmes des membres inférieurs sont un signe rare, mais de très grande valeur chez l'enfant au cours de l'insuffisance cardiaque par péricardite purulente (Bib 45), car l'adiastolie retentit essentiellement sur le foie et ne le fait sur les membres inférieurs que plus tardivement et plus rarement par rapport à l'adulte.

Une hyperleucocytose complètera le tableau septicémique dans lequel s'inscrit souvent la péricardite purulente.

c - en fait ce sont les examens complémentaires radiologiques et électriques qui ont une importance capitale dans l'établissement du diagnostic :

- la radiographie montre constamment chez le nouveau-né une monstrueuse cardiomégalie et il n'est pas rare de la voir s'étendre d'un bord à l'autre du thorax (Bib 54) : dans notre cas, le RCT a varié au cours de la première phase de l'évolution de 0, 75 à 0, 85. Mais il est également interessant de constater, à la lumière de notre observation, que si l'enfant survit assez pour que les lésions s'organisent, le volume cardiaque peut régresser pour atteindre une valeur sub-normale (0, 60 dans notre cas au 22ème jour de la vie). Quant aux poumons (ou à ce qu'on peut en voir), ils paraissent soit normaux, soit investis par des images non spécifiques et variables d'infection pleuro-pulmonaire.

- les signes électrocardiographiques sont variables, mais

presque toujours présents : d'une part l'épanchement péricardique entraine une diminution du voltage, et d'autre part les troubles inflammatoires et métaboliques des couches sous épicardiques qui correspondent à un courant de lésion, provoquent une déformation monophasique du segment ST, c'est à dire une atteinte des couches externes; on note ainsi un sus-décalage de ST dans toutes les dérivations sauf en aVR où il y a un sous-décalage; le décalage de ST se distingue facilement de l'onde T qui sera soit aplatie, soit discrètement négative. Insistons pourtant sur le fait que l'absence de tout trouble électrocardiographique a été l'une des caractéristiques les plus troublante de notre cas personnel ! C'est à dire que l'absence de perturbations électriques ne saurait faire refuser le diagnostic de péricardite purulente.

d - dès lors la preuve diagnostique ne peut être apportée que par la ponction du péricarde car, comme l'écrit MORAND (Bib 54) : "il n'y a pas d'autre moyen d'affirmer la péricardite purulente que de retirer le pus du péricarde". Encore faut-il savoir que ce geste n'est pas anodin : il faut sûrement proscrire la voie transthoracique directe qui risque de conduire à une blessure coronaire, et recourir à la voie sous-xyphoïdienne en utilisant une grosse aiguille montée sur une seringue étanche, au moyen de laquelle on assure une dépression constante. C'est probablement parce que ce geste n'a pas été pratiqué chez notre petit malade (faute d'avoir évoqué le diagnostic vers lequel l'ECG orientait bien peu, il est vrai) que le diagnostic érroné de "canal artériel malin" a été porté dans notre cas. Et ce diagnostic n'a même pas pu être redressé au cathétérisme ni à l'intervention chirurgicale, cette dernière étant menée entièrement à distance du péricarde.

e - reste l'exploration hémodynamique : disons d'emblée qu'elle peut être très décevante comme dans notre observation si on se limite, comme ce fut le cas, à un cathétérisme sans angiographie. Si dans la littérature nous n'avons pas retrouvé d'observations de nouveau-nés avec péricardite ayant bénéficié d'une exploration hémodynamique, dans notre seule observation personnelle les résultats de cet examen ne nous ont pas permis de mettre en évidence les signes classiques :

- un aspect en "dip-plateau", diastolique de la courbe ventriculaire droite, c'est à dire dépression protodiastolique brutale suivie d'un plateau dont le niveau de pression est environ au tiers de la pression systolique.

- une tendance à l'égalisation des pressions depuis les veines caves jusqu'au capillaire pulmonaire.

Le fait que nous n'ayons pas obtenu de tels résultats est probablement dû à ce que notre péricardite liquidienne ne s'accompagnait pas d'un tableau d'adiastolie.

En tout état de cause, c'est l'angiographie faite soit dans le ventricule droit, soit mieux, dans le gauche, qui devrait apporter les renseignements les plus précieux en montrant une épaisseur insolite de la "paroi" des ventricules entre le bord périphérique du contraste opaque et le bord du contour cardiaque. Le fait que le pédicule vasculaire soit complètement noyé au sein de l'opacité cardiaque constitue parfois un argument de plus (Obs. 8).

3° - Evolution et traitement

Lorsque le germe a pu être identifié, le staphylocoque est celui qui est retrouvé avec la plus grande fréquence surtout dans les publications africaines (Bib 44). Beaucoup plus rarement le streptocoque est responsable d'une péricardite purulente (Bib 54), et dans notre cas, il est possible que le colibacille retrouvé à l'hémoculture ait également été le germe responsable de la péricardite.

Seule une antibiothérapie massive, prolongée et adaptée peut permettre une évolution favorable tout en sachant qu'elle ne pourra à elle seule juguler la péricardite purulente (Bib 48) et que la chirurgie sera le plus souvent indispensable.

En conclusion la péricardite purulente de l'enfant et plus particulièrement celle du nouveau-né est une affection très grave. La mortalité demeure très élevée, c'est ainsi que dans les principales séries colligées dans la littérature on note 47% de décès chez GERSONY (Bib 48), 54% chez KHATI (Bib 51), 70% chez ZUCKER (Bib 59) et 60% chez RAINER (Bib 57).

Seul un diagnostic précoce permettant une thérapeutique efficace médicale et chirurgicale peut améliorer le pronostic de cette affection qui lorsqu'elle survient dès la période néo-natale demeure cependant très réservé.

4° - Le cas de notre observation N° 8

Il s'agit là d'un cas très singulier dont nous n'avons pas retrouvé d'autre exemple et qui reste totalement inexpliqué. L'association de cet énorme épanchement péricardique à une fracture obstétricale du rachis cervical

nous parait fortuite jusqu'à preuve du contraire.

Il est évidemment très regrettable que l'analyse du liquide n'ait pu être pratiquée : l'aspect en était gélatineux et rien ne permettait macroscopiquement d'affirmer qu'il fût inflammatoire ou, a fortiori, septique. Nous le rapportons pour mémoire.

PROFIL SEMIOLOGIQUE DES PERICARDITES PURULENTES NEO-NATALES

	SIGNES CLINIQUES		EXAMENS COMPLEMENTAIRES	
	Signes généraux et fonctionnels	Signes Physiques	Radiographie thoracique	Electrocardiogramme
ELEMENTS DOMINANTS	Ceux d'une infection néo-natale (difficultés respiratoires surtout) avec CRITERES BIOLOGIQUES (bactériologiques et hématologiques)	- bruits cardiaques sourds - frottement péricardique (rare) - Hépatomégalie	Cardiomégalie massive globale RCT souvent $\rangle$ 0, 90	- Microvoltage - Sus décalage de ST dans toutes dérivations sauf aVR (sous-décalage) - T aplatie ou discrètement négative
ELEMENTS ACCESSOIRES		Oedèmes des membres inférieurs	- Poumons normaux ou investis de "lésions infectieuses". - Hypomobilité en scopie	

IV - MALADIE D'EBSTEIN

L'anomalie d'EBSTEIN est une malformation très anciennement connue puisque sa première description remonte en 1866.

1° - Anatomie pathologique

L'anomalie d'EBSTEIN se définit comme un vice d'insertion des valvules tricuspides : l'anneau tricuspidien est en place normale et la valve antérieure est habituellement normale. Mais les valves septale et surtout postérieure sont accolées aux parois correspondantes de la chambre d'admission du ventricule droit, si bien que leurs bords libres délimitent un orifice situé très en dessous de l'anneau tricuspidien. Cet orifice divise le coeur droit en deux zones : au dessus de lui une énorme cavité comprenant l'oreillette droite et la plus grande partie de la chambre d'admission du ventricule droit qui se trouve ainsi "auricularisée"; au-dessous de lui un minuscule ventricule droit presque entièrement réduit à sa chambre d'éjection. La paroi ventriculaire qui reçoit l'accolement valvulaire anormal est habituellement très fine.

2° Psysio-Pathologie

Cette anomalie entraine une gêne à la circulation dans les cavités droites car il y a diminution de capacité du ventricule droit fonctionnel et asynchronisme de contraction auriculo-ventriculaire. Cet asynchronisme est facteur d'insuffisance tricuspidienne et de dilatation considérable de l'oreillette droite qui shunte vers l'oreillette gauche par le foramen ovale. La position véritablement "praevia" de la valve septale de la tricuspide et les fortes résistances pulmonaires néo-natales sont des facteurs supplémentaires d'obstruction à l'éjection du ventricule droit et de reflux tricuspidien.

3° Clinique

L'anomalie d'EBSTEIN est loin d'être rare, puisqu'elle représente 1% des cardiopathies congénitales. Mais beaucoup plus rares sont les formes qui s'expriment par des troubles graves chez le nouveau-né.

On trouve ainsi dans la littérature des revues portant sur 108 cas (Bib 81) ou sur 65 cas (Bib 60) mais il s'agit essentiellement de grands enfants, voire adultes. D'autres séries font état de difficultés néonatales dans l'histoire clinique de certains enfants : 6 cas de cyanose et 1 cas d'insuffisance cardiaque chez les 10 enfant étudiés par MAYER (Bib 71) dont 2 décès dans

les premiers jours; mêmes problèmes chez 12 des 23 enfants rapportés par SCHIEBLER (Bib 79) avec une mort néonatale; cyanose néo-natale dans 1% des 32 enfants étudiés par SIMCHA (Bib 80) dont 4 seulement ont été dépistés entre le 4ème et le 10ème jour de vie.

Mais dans l'ensemble, les cas parfaitement documentés d'anomalie d'EBSTEIN s'exprimant par des troubles graves dans les premiers jours de la vie sont peu fréquents : nous n'avons relevé que 30 observations exploitables décrites par GASUL (Bib 64), BLOUNT (Bib 61), LAMBERT (Bib 70) KEITH (Bib 68) et surtout MOLTHAN (Bib 72), YAMAUCHI (Bib 83), NEWFELD (Bib 74), GENTON (Bib 65) KACHANER (Bib 67), et PERNOT (Bib 76). C'est à partir de ces 30 cas confrontés à nos 3 observations personnelles (N° 9-10-11) qu'on peut décrire le tableau clinique suivant.

1 - La cyanose est ici un élément dominant quasi constant, présent 29 fois sur 30 dans la littérature, et 3 fois sur nos 3 cas. Elle est très précoce, le plus souvent dès les premières heures de la vie et toujours dès les premiers jours. Elle est généralement intense, majeure, généralisée et réfractaire à l'oxygène, mais parfois (Obs. 10 et 11) plus modérée. Autre point important cette cyanose résume la symptomatologie le plus souvent : elle n'est associée à des troubles respiratoires que dans un tiers des cas et encore ceux ci se limitent-ils souvent à une simple tachypnée comme dans notre observation N° 9.

2 - A l'examen, les artères périphériques sont toujours bien perçues et l'hépatomégalie est peu fréquente (1 seul de nos cas). L'auscultation du coeur est intéressante : à l'exception d'un cas de la littérature et notre observation N° 10, on entend toujours un souffle systolique bas situé, souvent sur l'appendice xyphoïde, témoignant d'une importante fuite tricuspidienne. Dans 12 cas sur 30, un souffle diastolique associé est décrit, et 8 fois on parle de rythmes à 3 ou 4 temps comme nous l'avons observé une fois (Obs. 9). Il faut remarquer que dans les deux seules observations où il n'y a pas de souffle, on note un tel rythme.

3 - La radiographie de thorax est toujours très démonstrative. D'abord à cause de la cardiomégalie massive avec R.C.T. égal ou supérieur à 0, 80 (nos trois cas sont à 0, 80, 0, 80 et 0, 84), du fait essentiel d'un énorme débord droit comblant les 2/3 supérieurs du champ pulmonaire droit. Et d'autre part, parce que les poumons sont constamment hypovascularisés.

4 - Les principaux troubles électrocardiographiques sont les suivants : hypertrophie ventriculaire droite (20 fois sur 24 tracés décrits, et nos 3 enfants); déviation axiale droite (16 fois sur 24 et nos 3 cas); bloc de branche droit, le plus souvent incomplet (15 fois sur 24 et 2 de nos 3 observations dont un bloc complet). Quant aux signes de surcharge ventriculaire, ils sont inconstants : quand ils existent, ils affectent plutôt le ventricule gauche (8 cas et notre Obs. 9) que le droit (2 cas et notre Obs. 11). Enfin les troubles du rythme ne sont pas exceptionnels : 2 tracés de syndrome de WOLFF-Parkinson-White ont été rapportés et un de nos enfants a fait en période néo-natale un accès de tachycardie paroxystique.

4° - L'exploration hémodynamique

L'étude hémodynamique, capitale pour confirmer le diagnostic et préciser les conditions anatomiques et physiopathologiques de la malformation a été réalisée sans urgence chez nos trois petits malades (J12, J5, J12) ainsi que dans 14 cas de la littérature (Bib. 67-70-72-74-76-83). Cet examen comporte trois temps, tous très riches d'enseignements :

- un cathétérisme droit classique qui conduit rarement à aller au delà du ventricule droit et qui montre surtout des pressions ventriculaires droites basses s'inscrivant entre 20 et 40mmHg.

- une étude de l'électrocardiogramme endocavitaire en retirant la sonde du V.D. à l'O.D. On enregistre ainsi parfois une séquence caractéristique comportant 3 zones successives :

. potentiels ECG de type ventriculaire avec courbe de pression ventriculaire

. puis potentiels ventriculaires avec courbe de pression auriculaire

. et enfin potentiels auriculaires avec courbe de pression de type auriculaire.

Cet aspect indique que la sonde a successivement exploré le ventricule droit fonctionnel, la chambre intermédiaire "auriculariséé", et la vraie oreillette droite.

Dans l'observation N° 11, une étude de ce genre a été faite mais elle n'a guère été interprétable. Depuis la rédaction de ce travail, un autre cas d'anomalie d'Ebstein du nouveau-né a été exploré de cette façon avec un plein succès.

- et enfin, une angio ou mieux une cinéangiocardiographie sélective dans le ventricule droit. Cet examen montre constamment une insuffisance tricuspidienne massive vers une énorme oreillette droite, au détriment du passage pulmonaire qui est toujours très faible. Mais l'image caractéristique est le déplacement vers le bas, la gauche et l'avant de l'anneau tricuspidien, individualisant ainsi une chambre intermédiaire entre l'O.D. et la chambre de chasse du V.D. : nous l'avons constaté chez nos trois malades et il est rapporté dans 4 autres cas de la littérature (Bib 67-76-83).

5° - Evolution - Traitement

L'évolution des 30 nouveau-nés de la littérature jointe à celle de nos 3 observations peut se résumer sous trois rubriques :

1 - Dans 10 cas (Bib 61-65-67-68-76) le diagnostic n'a pas été porté : 7 de ces enfants sont morts entre la naissance et le 2ème mois de vie et c'est l'autopsie qui a permis de décrire la lésion. Le malade de BLOUNT (Bib 61) a survécu et l'exploration hémodynamique a conduit au diagnostic à l'âge de 5 ans.

2 - Dans 15 cas (Bib 67-70-74-76-83, et nos trois cas) le diagnostic exact a été porté dès la période néo-natale; 8 de ces enfants sont vivants entre les âges extrêmes de 4 mois et 5 ans; le 9ème a subi une anastomose cavo-pulmonaire (Bib 74) mais est mort de cause inconnue à 9 mois; le 10ème est mort au 15ème jour de vie d'accès de tachycardie paroxystique supraventriculaire résistant à tous les traitements (Bib 67). Les 5 derniers sont décédés après avoir été stabilisés quelquestemps par les digitaliques.

3 - Dans 8 cas enfin (Bib 64-67-72-74) on a commis une erreur de diagnostic conduisant à une intervention : 1 fois tétralogie de FALLOT ou hypoplasie du coeur gauche et thoracotomie exploratrice (Bib 64); 5 fois atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact (malgrè 3 explorations hémodynamiques) et valvulotomie de BROCK (Bib 67-72-74); dans 2 autres cas le même diagnostic porté avait été réfuté par le cathétérisme (Bib 67) et les enfants n'avaient pas été opérés. Ces 8 nouveau-nés sont morts peu après.

Il ne reste donc que 9 enfants porteurs d'une anomalie d'EBSTEIN survivants de la période néo-natale, soit 27% des formes qui se révèlent dès les premiers jours de vie. En ce qui concerne le traitement, disons d'emblée que les possibilités chirurgicales sont très réduites. Il n'est pas question chez le nouveau-né de chirurgie réparatrice, du moins actuellement.

L'anastomose cavo-pulmonaire, entre veine cave supérieure et artère pulmonaire droite, se solde par une mortalité prohibitive. L'atrioseptotomie par sonde à ballonet, destinée à faciliter la décharge auriculaire droite, n'est citée que par RASHKIND.

En revanche le traitement tonicardiaque, l'oxygénothérapie et la réanimation respiratoire constituent les seules armes vraiment efficaces, parfois de façon durable. C'est alors que la survie prolongée, si elle est obtenue, autorisera plus tard une chirurgie correctrice.

PROFIL SEMIOLOGIQUE DE L'ANOMALIE D'EBSTEIN à REVELATION NEO-NATALE

	SIGNES CLINIQUES		EXAMENS COMPLEMENTAIRES	
	Signes généraux et fonctionnels	Signes Physiques	Radiographie thoracique	Electrocardiogramme
ELEMENTS DOMINANTS	Cyanose (précoce, intense et le plus souvent réfractaire).	- Souffle systolique d'insuffisance tricuspidienne	Cardiomégalie massive (RCT $\geqslant$ 0, 80) (par OD monstrueuse)	- Surcharge auriculaire droite - Axe QRS droit - Bloc de branche droit
ELEMENTS ACCESSOIRES	Tachypnée modérée	- Souffle diastolique - Rythme à 3 ou 4 temps	Hypovascularisation pulmonaire	- Surcharge ventriculaire gauche - Troubles du rythme

V - TRANSPOSITION COMPLETE DES GROS VAISSEAUX

1° - Anatomie et physiopathologie

La transposition complète des gros vaisseaux se caractérise anatomiquement par le fait que l'aorte nait du ventricule droit en avant de l'artère pulmonaire qui nait du ventricule gauche. Il résulte de cette malformation que l'aorte reçoit du sang désaturé venant de l'oreillette droite, tandis que l'artère pulmonaire reçoit du sang oxygéné venant de l'oreillette gauche.

Cette situation ne comporte guère d'inconvénients pendant la vie foetale, mais à la naissance, lorsque s'installe la fonction respiratoire, chacune des deux circulations fonctionne en circuit fermé : le sang oxygéné venant des poumons par les veines pulmonaires y retourne par l'artère pulmonaire, alors que le sang veineux qui arrive de la périphérie par les veines caves y retourne par l'aorte. La survie des enfants n'est donc possible que si des communications entre les deux circulations permettent un minimum d'échanges sanguins et par conséquent un minimum d'hématose.

On comprend donc qu'il existe toujours chez les enfants atteints de cette malformation et qui naissent viables, de telles communications. C'est parfois un vaste défaut septal ventriculaire et la cyanose sera alors modérée, tardive, au deuxième plan d'un tableau clinique dominé par des signes d'hypertension pulmonaire : la révélation de la cardiopathie est souvent différée au delà de la période néo-natale, vers le début du deuxième mois de la vie. Ailleurs c'est un gros canal artériel ramenant aux poumons suffisamment de sang pour que la cyanose soit discrète, mais responsable, si les cloisons cardiaques sont étanches, d'une surcharge considérable du coeur gauche et d'une insuffisance cardiaque sévère et précoce.

Mais dans la majorité des cas, le septum inter-ventriculaire est intact, le canal artériel peu ou pas fonctionnel et la survie de l'enfant n'est possible que grâce à l'existence et à la perméabilité du foramen ovale : la médiocrité des échanges qu'autorise ce dernier explique que ces formes soient les plus précoces à se révéler dès les premières heures de la vie, par une cyanose intense, et que leur pronostic spontané soit très vite compromis.

2° - Le tableau classique de la transposition à septum inter-ventriculaire intact

Ce que nous venons de dire permet de comprendre que le signe

inaugural soit toujours le même : une cyanose précoce, persistante, généralisée et rebelle à tout apport d'oxygène. Cette cyanose est généralement isolée, sans anomalies respiratoires. Il est classique de dire qu'on est en présence d'un bel enfant eutrophique, à terme, très bleu quoi qu'on fasse et qui va très bien par ailleurs.

L'examen physique est en effet très pauvre : les artères périphériques sont perçues normalement, le foie est de volume normal et l'auscultation cardiaque est normale.

C'est la radiographie de thorax qui constitue la clé du diagnostic en montrant typiquement une hypervascularisation pulmonaire de type artériel; une silhouette cardiaque ovoïde à grand axe oblique en bas et à gauche, à pédicule étroit, avec débord droit prédominant sur la partie supérieure du bord cardiaque droit; et fait très important, un volume cardiaque le plus souvent normal. Ainsi sur les 75 cas de transpositions à septum inter-ventriculaire intact colligés à Bicêtre en 4 ans (Bib 92), le coeur a été trouvé de volume normal (RCT 0, 60) 57 fois (76% des cas). Une cardiomégalie modérée n'a été notée que dans 14 cas (RCT entre 0, 60 et 0, 65), et il n'y a eu que 4 cardiomégalies importantes (RCT supérieur à 0, 65) : encore faut-il insister sur le fait que le chiffre maximum retrouvé a été 0, 70.

L'électrocardiogramme est toujours en rythme sinusal, l'axe QRS est le plus souvent dévié vers la droite, une surcharge ventriculaire droite est possible alors qu'une surcharge gauche est très rare (Bib 38-90-92).

L'exploration hémodynamique (Bib 101) est alors impérative et urgente. Elle a le mérite d'apporter ou de confirmer le diagnostic de transposition des gros vaisseaux. La sonde explore le coeur droit jusqu'au ventricule droit et s'engage fréquemment de cette cavité à l'aorte selon un trajet médian sur la face et surtout antérieur sur le profil*. L'oxymétrie mesure l'importance du shunt gauche-droite autorisé par le foramen ovale (il est généralement très médiocre) dans l'oreillette droite. Après quoi les saturations sont monotones jusque dans l'aorte et généralement inférieures à 40%.

* Cette position antérieure de l'aorte ascendante est à la base d'une technique simple de diagnostic de vaisseaux transposés réalisable par repérage radiologique d'un cathéter artériel ombilical poussé dans la crosse au lit du malade(Bib91).

L'étude des pressions est également très importante et doit porter sur les 4 cavités cardiaques, la sonde ayant atteint le coeur gauche par passage de l'oreillette droite à l'oreillette gauche par le foramen ovale. Il existe ainsi très souvent une pression auriculaire gauche élevée, plus élevée que la pression auriculaire droite. Par ailleurs si la pression ventriculaire droite est de valeur systémique (entre 60 et 90mmHg), la pression ventriculaire gauche est en principe basse, de niveau pulmonaire (autour de 30mmHg). Mais il n'est pas rare de trouver une pression élevée dans le ventricule gauche, parfois égale à la pression systémique,alors même que le septum interventriculaire est intact, que le canal artériel est fermé et qu'il n'y a pas de sténose pulmonaire : ce fait est dû à des résistances pulmonaires encore élevées et il n'est pas exceptionnel chez le très jeune nouveau-né.

Enfin l'angiographie cardiaque revêt une importance cruciale : faite d'abord en biplan simultané dans le ventricule droit, elle donne une excellent définition de la malformation en montrant l'intégrité du septum inter-ventriculaire, la naissance très haute sur la face et très antérieure sur le profil, au dessus d'un long conus sous-aortique, de l'aorte, puis le déroulement caractéristique de la crosse dans le sens antéro-postérieur. L'ébauche borgne du canal artériel est souvent visible dans la région de l'isthme aortique.

Une deuxième injection dans le ventricule gauche renseigne sur la position postérieure, gauche et basse de l'arbre artériel pulmonaire, et sur l'absence de sténose pulmonaire ou sous-pulmonaire dans le cas qui nous interesse ici.

3° - Evolution et traitement

Le pronostic de la transposition complète des gros vaisseaux à septum inter-ventriculaire intact est particulièrement redoutable. Les chances de survie spontanée se limitent le plus souvent à quelques jours ou à quelques semaines; parmi les étiologies cardio-vasculaires cette affection apparait en effet comme la première cause de mortalité dans les premiers mois de la vie. On considère que 80 à 90% des enfant atteints décédaient avant l'âge de 1 an, et pour la plupart avant l'âge de 1 mois. C'est à dire que la transposition des gros vaisseaux est, à l'âge du nourisson la plus chirurgicale des cardiopathies congénitales.

Il existe en effet une possibilité de guérir ces enfants par une

"réparation physiologique" radicale selon la technique décrite par MUSTARD (Bib 95), dans des conditions de risque opératoire minime. Mais actuellement, pour des raisons techniques, notamment de perfusion extra-corporelle et de difficultés de cloisonnement intra-auriculaire quand le coeur est très petit, la technique de MUSTARD trouve ses meilleurs indications chez les enfants de plus de 8 Kg, c'est à dire, en raison de l'hypotrophie dont peuvent souffrir ces malades, après l'âge de 12 à 18 mois en moyenne. Tout le problème consiste donc à permettre à ces enfants d'atteindre dans de bonnes conditions ces critères de poids et d'âge. C'est dans ce but que les nouveau-nés bénéficient initialement d'un traitement palliatif visant à créer une large communication entre les deux oreillettes. Les techniques palliatives sont au nombre de deux : l'une est chirurgicale, c'est l'atrioseptectomie de BLALOCK-HANLON mise au point en 1950 (Bib 86); l'autre est non opératoire, beaucoup plus récente puisque c'est en 1966 que RASHKIND et MILLER proposent une technique originale de septostomie auriculaire sans thoracotomie au moyen d'un cathéter à ballonnet (Bib 98).

Les indications des techniques palliatives sont actuellement très larges (Bib 86-87-93-97-98-100-102-103). La mortalité globale des deux interventions est sensiblement égale, variant de 15 à 25%. D'une manière générale l'atrioseptostomie de RASHKIND trouve ses meilleurs indications dans les formes à septum interventriculaire intact, très anoxiantes et à révélation néo-natale précoce, qui nous interessent ici. Elle est pratiquée en fin de cathétérisme : une sonde à ballonnet est introduite de l'oreillette droite à l'oreillette gauche par le foramen ovale; le ballonnet est gonflé et la sonde vivement tirée : au passage du foramen ovale, le ballonnet fait craquer la membrane qui ferme ce foramen. Après plusieurs passages, on obtient une belle communication inter-auriculaire : les pressions s'égalisent entre les 2 oreillettes, un important shunt gauche-droite apparait dans l'oreillette droite et la saturation aortique s'améliore nettement. Cette amélioration peut suffire pour mener l'enfant sans dommages à l'âge de la réparation radicale mais dans beaucoup de cas, une atrioseptectomie de BLALOCK-HANLON reste indiquée en complément d'un RASHKIND qui se montre insuffisant dans les jours ou semaines qui suivent sa réalisation. Mais ce traitement palliatif n'autorise qu'une survie de quelques mois ou années et c'est la correction radicale par permutation intracardiaque des retours veineux selon la technique de MUSTARD qui permet actuellement de "guérir" la transposition des gros vaisseaux (Bib 84-88-89-94-103). Les résultats immédiats de cette intervention sont extrêmement satisfaisants et la mortalité opératoire est actuellement inférieure à 10%.

4° - Originalité de notre observation N° 12

Si nous avons beaucoup insisté sur le tableau classique de la transposition des gros vaisseaux à septum inter-ventriculaire intact, c'est pour bien montrer à quel point l'observation de notre petit Fabrice (Obs. 12) s'en écarte radicalement et offre ainsi un exemple très insolite et tout à fait exceptionnel d'une forme clinique de la malformation : nous n'en avons retrouvé aucun autre cas dans la littérature.

C'est l'anatomie pathologique qui permet de comprendre ce cas. En effet, non seulement le septum inter-ventriculaire était intact et le canal artériel non perméable, ce qui est banal, mais le foramen ovale était lui aussi fermé. Il n'existait donc aucun possibilité de mélange des sangs entre les deux circuits hémodynamiques : en principe cette anomalie était inviable et nous pensons que si elle a permis une survie de 10 heures, c'est grâce à une perméabilité très transitoire du canal artériel par exemple.

On comprend dès lors que la sémiologie ait été aussi trompeuse et que le diagnostic n'ait jamais été soupçonné avant l'énorme surprise fournie par l'autopsie : certes la cyanose était majeure et réfractaire comme il est classique, mais le gros débit de sang dans le circuit pulmonaire, probablement aggravé par l'effort d'un canal artériel transitoirement fonctionnel, a conduit à des signes rapides et graves de détresse respiratoire, une importante dilatation des cavités cardiaques gauches (d'où la cardiomégalie massive) et des signes insolites de surcharge ventriculaire gauche.

Seule une exploration hémodynamique menée d'extreme urgence aurait pu affirmer le diagnostic. La non-perméabilité du foramen ovale n'arait pas permis d'introduire la sonde de RASHKIND dans l'oreillette gauche et il aurait fallu recourir à une atrioseptectomie de BLALOCK-HANLON immédiatement après le cathétérisme. La très brève survie de l'enfant n'a pas permis de réaliser ce programme.

Nous retenons, en conclusion de cette étonnante histoire, que la transposition des gros vaisseaux à septum inter-ventriculaire et inter-auriculaire intact peut exister à titre tout à fait exceptionnel; que son diagnostic clinique est extrêmement difficile; et que face à un enfant très jeune et très bleu, ce diagnostic peut-être envisagé devant des signes d'insuffisance cardiaque grave, une cardiomégalie massive, des poumons hypervascularisés, et des signes

de surcharge ventriculaire gauche électrique. Seule l'investigation hémodynamique très urgente peut mener au diagnostic exact et permettre d'organiser un programme thérapeutique.

CHAPITRE III

ESSAI DE SYNTHESE

Nous voudrions maintenant, dans la dernière partie de cette thèse, recentrer les divers éléments en notre possession pour nous placer dans les conditions pratiques de la démarche diagnostique : à partir du dépistage d'un signe aussi insolite qu'une cardiomégalie massive telle que nous l'avons définie, comment parvenir chez le nouveau-né, et si possible par des moyens simples, à l'approche d'un diagnostic lésionnel précis ?

Nous avons vu en détail quelques possibilités diagnostiques. Il faudra en ajouter quelques autres, que nous n'avons pas observées dans la période de temps qui constitue les limites de ce travail, mais que nous retrouvons dans la littérature. Il faudra aussi discuter quelques affections qui peuvent s'apparenter à celles de nos malades et, qui forment un groupe de diagnostic différentiel. Nous verrons ainsi, et nous y voyons le principal intérêt de cette thèse, que l'éventail des diagnostics possibles en présence d'une cardiomégalie massive avec RCT supérieur à 0, 75 est finalement assez étroit et permet d'emblée d'exclure un grand nombre d'autres possibilités.

Cela dit, la démarche diagnostique peut, croyons-nous, s'orienter très simplement et très différemment en fonction de l'environnement sémiologique fonctionnel et général. Et, grosso modo, deux types de situations se rencontrent en pratique selon que le nouveau-né est dans une situation d'anoxémie, aigue dominante ou au contraire d'asystolie aigue dominante.

I - LES CAS D'ANOXEMIE AIGUE DOMINANTE

Nous commencerons par ce groupe car c'est probablement celui où le problème est le plus facile à résoudre. Il se définit par la présence d'une cyanose intense, généralisée, le plus souvent réfractaire à tous les types d'oxygénation. La constatation d'une saturation très basse (souvent inférieure à 30%) ou d'une PO2 effondrée (inférieure à 40 mmHg et très souvent à 30mmHg) dans le sang artériel, même sous oxygène pur, vient apporter un élément objectif supplémentaire.

Dès lors, l'association cardiomégalie massive + cyanose réfractaire

conduit à diriger l'enquête diagnostique de la façon suivante :

- c'est d'abord au groupe des insuffisances tricuspidiennes fonctionnelles qu'il faut penser, et dans ce groupe, à la moins rare de ses causes : l'anomalie d'Ebstein, surtout si les poumons sont clairs;

- mais cette démarche invite à discuter le diagnostic d'atrésie pulmonaire à septum inter-ventriculaire intact;

- à titre exceptionnel, si les poumons paraissent, de plus, hypervascularisés, il faut penser à la possibilité de transposition des gros vaisseaux à septums cardiaques intacts.

A - Le groupe des insuffisances tricuspidiennes fonctionnelles

Ce groupe répond à la définition physio-pathologique suivante : il réunit tous les cas où le coeur droit est incapable de se vider correctement dans la voie pulmonaire en l'absence d'obstacle obstructif vrai à l'éjection ventriculaire au sens anatomique du terme. Il en résulte d'une part un défaut grave de vascularisation pulmonaire (d'où la cyanose réfractaire) et d'autre part une fuite tricuspidienne massive responsable d'une énorme dilatation auriculaire droite (d'où une cardiomégalie monstrueuse).

Les principaux éléments du syndrome clinique correspondant à ce trouble fonctionnel sont les suivants :

- début très précoce chez des nouveau-nés de quelques heures
- par une cyanose réfractaire définie plus haut et qui est généralement isolée, mais parfois associée à des troubles fonctionnels respiratoires variables, mais le plus souvent modérés
- sans signes d'asystolie ni de collapsus
- et chez lesquels on dépiste le plus souvent un gros souffle systolique xyphoïdien de fuite tricuspidienne
- la radiographie de thorax achève de caractériser ce syndrome en montrant un énorme coeur (RCT souvent supérieur à 0, 80) par dilatation considérable de l'oreillette droite occupant les 3/4 supérieurs du champ pulmonaire droit; et une hypovascularisation pulmonaire nette.

Les lésions malformatives en cause frappent essentiellement la valve tricuspide et/ou les parois du ventricule droit. Quatre malformations répondent à ce schéma :

- l'anomalie d'Ebstein est la plus fréquente et ce seul argument doit la faire évoquer en premier lieu. Quelques nuances cliniques et électrocardiographiques peuvent parfois orienter le diagnostic : souffles diastoliques ou rythmes à 3 ou 4 temps à l'auscultation en plus de souffle systolique intense; surcharge auriculaire droite électrique, axe de QRS droit, et surtout bloc de branche droit et signes de surcharge ou de prédominance ventriculaire gauche. La survenue de troubles du rythme (accès de tachycardie paroxystique avec ou sans syndrome de Wolff Parkinson-White) est également significative de cette anomalie. C'est l'exploration hémodynamique qui l'affirmera par l'étude manométrique, électrologique endocavitaire et surtout ciné-angiographique du ventricule droit.

- les trois autres malformations sont beaucoup plus rares mais il faut citer l'insuffisance tricuspidienne par anomalie congénitale des cordages valvulaires (Bib 67-70-104-105-106-107) où le souffle systolique est plus modéré et la surcharge ventriculaire est plutôt droite; l'anomalie d'UHL ou ventricule droit papyracé (Bib 67-108-109-110), tout aussi exceptionnelle, où le souffle est souvent absent, remplacé par un bruit de galop, la surcharge ventriculaire généralement gauche et, dans l'ensemble, le tracé électrique microvolté; et enfin l'hypoplasie isolée du ventricule droit (Bib 67-111-112-113-114-115) qui se sépare des précédentes anomalies non pas par son caractère tout aussi exceptionnel, que par la relative modestie de la cardiomégalie : si bien que cette dernière malfaçon sort du cadre de notre discussion. Il est bien rare qu'on puisse affirmer le diagnostic de ces affections avant l'investigation hémodynamique.

B - Les atrésies ou sténoses pulmonaires à septum interventriculaire intact

Il faut faire une place important à ce groupe de malformations (Bib 62-67-116-117-118-119) chaque fois qu'on discute un diagnostic d'insuffisance tricuspidienne fonctionnelle pour les trois raisons suivantes :

1 - d'abord parce que les obstructions pulmonaires à septum interventriculaire intact répondent à la définition physio-pathologique des insuffisances tricuspidiennes que nous avons donnée plus haut à une réserve près : incapacité pour le ventricule droit à éjecter dans la voie pulmonaire avec pour conséquences fuite tricuspidienne et hypo-vascularisation pulmonaire; mais, et c'est là toute la différence, en raison d'un obstacle anatomique majeur : sténose valvulaire pulmonaire serrée en dôme percé d'un minuscule gicleur ou atrésie totale de l'orifice pulmonaire.

2 - ensuite parce que le tableau clinique de cette affection beaucoup plus fréquente que toutes les causes réunies d'insuffisance tricuspidienne fonctionnelle(12% des cardiopathies congénitales à révélation néo-natale précoce) est parfois très voisin de celui d'une anomalie d'Ebstein par exemple.

Il faut ainsi introduire une nouvelle notion. On distingue en effet deux types schématiques d'obstructions pulmonaires à septum inter-ventriculaire intact : les formes de type I, où la cavité du ventricule droit est très hypoplasique et sa paroi musculaire très épaisse, la valve tricuspide hypoplasique mais compétente et généralement l'anneau pulmonaire complètement atrésique; et les formes de type II, plus rares, où la cavité ventriculaire droite est de bonne taille, la valve tricuspide dilatée et insuffisante et, généralement, la valve pulmonaire soudée en dôme mais présente. Ce sont évidemment ces dernières formes qui peuvent poser le plus de problèmes diagnostiques avec les insuffisances tricuspidiennes fonctionnelles.

En effet les signes cliniques de la sténose pulmonaire à septum intact comportent : un début très précoce, une cyanose réfractaire constante à l'examen, des contractions auriculaires très visibles constituent un signe physique important et on peut déceler souvent un soulèvement le long du bord gauche du sternum, probablement dû à la transmission de la contraction ventriculaire gauche. Quand ils existent, les troubles fonctionnels respiratoires sont modérés et limités à une tachypnée. Le foie est souvent augmenté de volume. Les pouls sont vifs. A l'auscultation cardiaque le 2ème bruit est unique et l'on entend fréquemment des bruits d'éjection aortique. Il peut n'y avoir aucun souffle, mais il est souvent possible d'entendre un souffle continu produit par le courant gauche-droit qui traverse le canal artériel persistant. Parfois, et tout particulièrement dans les formes de type II, il existe un souffle systolique intense, de timbre soufflant, maximal à la partie basse du bord gauche du sternum, lié à la régurgitation tricuspide. Les faibles souffles d'éjection relevés dans d'autres cas sont probablement dus à la turbulence qui accompagne la chasse ventriculaire gauche dans une aorte dilatée.

L'électrocardiogramme montre toujours des signes de surcharge auriculaire droite; si les formes de type I comportent souvent une déviation axiale gauche et des signes de surcharge ventriculaire gauche, les formes de type II se singularisent plutôt par un Axe QRS droit et une surcharge ventriculaire droite.

Reste la radiographie de thorax. Nous pensions jusqu'à il y a peu

de temps, qu'elle était totalement discriminante. Non pas par l'hypovascularisation pulmonaire commune à toutes les formes d'insuffisance tricuspidienne congénitale, fonctionnelles ou organiques, mais surtout en raison du volume cardiaque. Un travail récent de KACHANER (Bib 67) a en effet montré qu'il existait, certes, une cardiomégalie dans les obstructions pulmonaires à septum interventriculaire intact, mais que celle-ci était le plus souvent modérée : en moyenne le RCT est autour de 0, 60, surtout dans les formes de type I; il peut parfois être plus élevé dans les formes de type II, pour atteindre ou dépasser 0, 70. Mais jamais pensons-nous, la cardiomégalie pouvait devenir massive avec un R.C.T. supérieur à 0, 75.

Or nous venons d'observer un cas d'authentique atrésie pulmonaire à septum inter-ventriculaire intact, intermédiaire entre les types I et II et dans lequel la cardiomégalie atteignait un R.C.T. de 0, 80 si bien que le diagnostic clinique d'anomalie d'Ebstein n'a pas été rectifié que par l'exploration hémodynamique.

En conclusion, on peut avancer que dans uncontexte clinique d'insuffisance tricuspidienne congénitale, le dépistage d'une cardiomégalie massive constitue un argument considérable pour retenir avant tout le diagnostic d'anomalie fonctionnelle, Ebstein surtout, contre celui d'obstruction pulmonaire à septum intact, même dans ses formes de type II. Mais cet argument peut-être pris en défaut et, une foi· de plus, c'est au cathétérisme et à l'angiographie que reviendront le dernier mot. En effet la différence capitale entre les nouveau-nés porteurs d'une atrésie pulmonaire à septum inter-ventriculaire intact et ceux présentant une anomalie d'Ebstein est au niveau de la mesure de la pression systolique ventriculaire droite : cette pression est normale ou légèrement élevée dans la maladie d'Ebstein alors qu'elle est toujours très élevée, égale et même souvent supérieure à la pression ventriculaire gauche dans les atrésies pulmonaires à septum intact, même en présence d'une fuite tricuspidienne associée. Et l'angiographie sélective dans le ventricule droit est le plus souvent démonstrative en montrant la petite cavité ventriculaire droite se terminant soit sur un infundibulum pulmonaire borgne en "queue de radis" sans aucun passage pulmonaire, soit sur une image de dôme valvulaire laissant "gicler en son centre une fumerole plus ou moins dense de contraste vers l'artère pulmonaire. Il n'est pas rare d'observer un reflux tricuspidien à l'oreillette droite et, surtout dans les atrésies pulmonaires sévères, une néo-vascularisation pariétale opacifiée à partir du produit de contraste contenu dans le ventricule droit : ce sont des sinusoïdes myocardiques qui peuvent parfois

s'anastomoser au système coronaire et injecter l'aorte. Ces sinusoïdes dont la présence est étroitement liée à une forte hypertension ventriculaire droite, n'existent jamais dans les insuffisances tricuspidiennes fonctionnelles telle celle résultant de l'anomalie d'Ebstein.

3 - La dernière raison de cette longue discussion, et qui en constitue la justification, est d'ordre thérapeutique. Il existe en effet dans les sténoses pulmonaires à septum intact une possibilité de traitement chirurgical adapté aux formes de type II essentiellement : c'est la valvulotomie pulmonaire de plus en plus réalisée à ciel ouvert, sous contrôle de la vue, après artériotomie pulmonaire et clampage cave en normothermie.

Cette intervention peut donner de bons résultats à condition d'être pratiquée précocément sur un nouveau-né en bon état, chez lequel un diagnostic très précis a été porté. Le fait qu'un certain nombre d'enfants atteints d'insuffisance tricuspidienne fonctionnelle par Ebstein ou anomalies des cordages aient pu être soumis à cette intervention (Bib 67) souligne l'intérêt de la discussion que nous venons de faire et débouche à l'évidence sur la nécessité d'une bonne orientation clinique du diagnostic complétée par une investigation hémodynamique de qualité.

C - Le problème des transpositions des gros vaisseaux

Le problème est ici tout à fait différent. Certes la cyanose reste l'élément sémiologique dominant et nous avons rapporté un cas où s'y associait une cardiomégalie massive avec pour diagnostic final, celui de transposition "simple" des gros vaisseaux. Nous nous sommes déjà largement expliqué sur ce cas très exceptionnel, à la limite de la viabilité : l'intégrité, non seulement du septum inter-ventriculaire, mais encore du septum inter-auriculaire par fermeture précoce du foramen ovale peut rendre compte d'un tableau aussi insolite en matière de transposition. Il faut en retenir deux leçons :

- la première est classique : dans la très grande majorité des cas, le volume cardiaque des transpositions à septum inter-ventriculaire intact et canal artériel non fonctionnel, est normal ou modérément augmenté;

- la seconde ne l'est pas moins, mais doit être méditée avec beaucoup d'humilité : quelle que soit la forme du cœur, quel que soit son volume, quels que soient tous les autres éléments sémiologiques, une cyanose réfractaire paraissant d'origine cardiaque associée, comme c'était le cas dans notre observation, à une hypervascularisation pulmonaire doit conduire à l'investigation hémodynamique d'urgence car, jusqu'à preuve du contraire, elle peut-être l'expression d'une transposition des gros vaisseaux même si contrairement à toutes les "lois" classiques il y a cardiomégalie massive.

II - LES CAS D'ASYSTOLIE AIGUE DOMINANTE

Le problème est ici un peu plus difficile à résoudre car l'éventail des possibilités diagnostiques est moins étroit. En gros, c'est celui d'un nouveau-né affecté de troubles fonctionnels respiratoires plus ou moins sévères (de la tachypnée simple à la vraie détresse), chez lequel l'examen clinique dépiste une hépatomégalie importante et des signes de collapsus périphérique et/ou central d'intensité variable tels que cyanose modérée, grisâtre, sensible à l'oxygénation, pouls périphériques faibles ou abolis, oligo-anurie, acidose métabolique. La radiographie thoracique apporte un élément fondamental : celui d'une cardiomégalie massive avec R.C.T. égal ou supérieur à 0, 75.

Ce seul fait permet d'exclure un grand nombre de diagnostics et en particulier tous ceux qui font la majorité des asystolies aigues néo-natales : hypoplasies du coeur gauche, syndromes de coarctation, sténoses aortiques orificielles pour ne citer que les plus fréquentes. Toutes ces malformations comportent une cardiomégalie, mais jusqu'à preuve du contraire, la cardiomégalie n'y est jamais massive au sens où nous l'entendons (Bib 92).

Aussi à la lumière de nos observations et des données de la littérature, l'ensemble clinique et radiologique que nous venons de définir doit, selon nous, faire envisager les diagnostics suivants.

A - FISTULE (ou Anévrysme) ARTERIO-VEINEUSE CEREBRALE

1 - C'est probablement le diagnostic le plus facile à évoquer à condition de savoir y penser car les deux signes cliniques les plus caractéristiques peuvent échapper à un examen incomplet :

- l'hypopulsatilité artérielle périphérique est fréquente, surtout après plusieurs jours d'évolution, et risque de conduire au diagnostic d'hypoplasie du coeur gauche en dépit de la trop volumineuse cardiomégalie. Mais si cette faiblesse des pouls affecte bien les artères des membres supérieurs des membres inférieurs et les temporales, elle contraste avec une hyperpulsatilité souvent très franche, parfois même visible des artères carotides. Cette différence est quasi-pathognomonique et ne peut échapper à l'examen si, comme ce doit être la règle hélas trop souvent transgressée, on prend la précaution de palper les artères carotides, au même titre que les temporales, les humérales et les fémorales chez tout nouveau-né en asystolie aigue.

- il en va exactement de même pour le souffle continu intra-

cranien : même quand il existe un souffle précordial (qui risque d'ailleurs d'égarer le diagnostic), l'auscultation cranienne doit faire partie de tout examen systématique du nouveau-né en insuffisance cardiaque. Elle est facile et permet, comme la palpation des pouls carotidiens, de dépister un signe de valeur pathognomonique à condition de savoir différencier les vrais souffles continus des autres souffles craniens beaucoup moins caractéristiques sur lesquels nous avons déjà insisté.

De plus, il peut encore, arriver (comme pour deux de nos cas) qu'un examen physique incomplet conduise ces enfants sur la table de cathétérisme sans que le diagnostic n'ait été évoqué cliniquement. Là encore, ce diagnostic risque d'être méconnu si, lors de l'angiographie ventriculaire gauche de dépistage, on ne prend pas la précaution de prendre le crâne dans le champ des rayons. Deux faits insolites recueillis par les premières données de l'exploration doivent faire éviter cette erreur : l'enrichissement oxymétrique important et insolite de la veine cave supérieure par rapport à la veine cave inférieure, et la dilatation souvent considérable des artères cérébrales (carotides et vertébrales) au détriment des artères brachiales sur l'angiographie gauche.

Enfin, nous y insistons à nouveau, le diagnostic peut même échapper à la vérification anatomique si celle-ci ne porte que sur les viscères thoraciques. C'est pourquoi, comme dans un de nos cas, l'autopsie doit être complétée par la vérification du cerveau chaque fois qu'après le décès d'un nouveau-né mort en grande asystolie avec cardiomégalie massive, on ne trouve aucune malformation cardiaque mais simplement des cavités dilatées et un canal artériel perméable. Le diagnostic de canal artériel "malin" nous parait être une facilité qui a conduit à l'identification d'une entité probablement complètement fausse. Nous y reviendrons plus loin.

2 - Il reste à dire un mot des autres fistules artério-veineuses systémiques. Théoriquement, le siège intra-cranien d'une telle malformation ne devrait comporter aucune originalité au plan des conséquences hémodynamiques. Nous connaissons des observations de volumineuses malformations vasculaires de ce type siègeant tout aussi près du coeur et fournissant des augmentations de débit tout aussi importantes que les fistules cérébrales : énorme malformation artério-veineuse de tout un membre supérieur ou très grosse fistule artério-veineuse hépatique. Ces cas se sont révélés dès les premiers jours de la vie par des signes modérés d'insuffisance cardiaque, mais la cardiomégalie y est toujours restée modérée, n'atteignant jamais les valeurs monstrueuses qui

définissent le cadre de notre étude. On peut donc retenir, jusqu'à plus ample informé, que seules les localisations intra-cérébrales profondes des malformations arterio-veineuses systémiques sont susceptibles de conduire à une cardiomégalie massive.

3 - Le chorio-angiome du placenta : L'attention a récemment été attirée sur une curieuse et très intéressante affection appelée chorio-angiome du placenta et qu'on peut assimiler aux fistules arterio-veineuses systémiques. Elle est susceptible de déterminer une asystolie aigue néo-natale avec cardiomégalie massive et, à ce titre, elle mérite que nous en disions un mot ici (Bib 120-121-122-123).

Il s'agit d'une tumeur vasculaire bénigne du placenta, du type hémangiome capillaire, analogue sur le plan microscopique et histologique aux autres hémangiomes de l'organisme. Elle se présente sous forme d'une masse arrondie, souvent polylobée, faisant saillie sur la face foetale ou maternelle du placenta. Quelquefois, elle est séparée du placenta et n'y est reliée que par un pédicule vasculaire. Sa taille est variable, allant de lésions microscopiques jusqu'à des tumeurs aussi grandes que le placenta lui-même.

Le chorio-angiome du placenta est une tumeur fréquente puisque sa fréquence approche 1% des placentas "tout venant", mais l'expérience prouve que tous les chorio-angiomes ne sont pas pathogéniques. Ainsi une tumeur dont le diamètre est inférieur à 2 cm reste asymptomatique et par ailleurs il est fréquent d'observer de volumineux chorio-angiomes sans conséquence pour le nouveau-né. Une telle tumeur n'entrainera des signes de défaillance cardiaque que lorsqu'elle jouera le rôle d'un gros anévrysme artério-veineux placé sur la circulation systémique du foetus. En effet, le chorio-angiome placentaire est irrigué par une branche de l'artère ombilicale et se draine dans une branche de la veine ombilicale, son contenu capillaire peut se comporter comme une collection de multiples petits anévrysmes artério-veineux. Le débit cardiaque foetal doit s'élever pour maintenir un débit suffisant à travers ces shunts à basse résistance. Le retour veineux au coeur droit est augmenté, il en résulte une hypertrophie cardiaque dans un premier temps, puis une défaillance. L'asystolie qui en résulte est un des rares exemples de défaillance cardiaque intra-utérine, son existence étant attestée par la naissance d'enfants en état d'insuffisance cardiaque. L'anévrysme réalisé par la tumeur est systémique, la circulation ombilico-placentaire faisant partie de la circulation systémique

du foetus : à ce titre ses répercussions seront surtout cardiaques, mais le court-circuit ainsi réalisé intéresse le placenta qui est l'organe des échanges gazeux et nutritionnels du foetus et il se rapproche donc fonctionnellement d'un shunt qui serait à la fois pulmonaire, rénal et digestif. C'est la diminution du débit placentaire qui est le trouble primitif, et cette réduction est aggravée secondairement par l'insuffisance cardiaque foetale.

Les autres répercussions du chorio-angiome sont une réduction des échanges gazeux responsable d'une hypoxémie foetale, une hypotrophie foetale fréquente, et des perturbations biologiques : anémie, thrombopénie, hyponatrémie, hypoprotidémie responsable d'oedèmes ou même plus rarement d'anasarque foeto-placentaire. Il y a également des conséquences obstétricales importantes : accouchements prématurés (30% des cas), mort "in utero", hydramnios, toxémie gravidique, décollement placentaire.

On pourrait penser qu'après la naissance la séparation d'avec le placenta amène la guérison puisqu'elle exclue la tumeur : en réalité, certains de ces enfants naissent en état d'asystolie aigue et la cardiomégalie peut devenir massive : ils entrent ainsi dans le cadre de nos préoccupations.

Le diagnostic ne peut venir que de l'examen du placenta : il est probable que beaucoup d'asystolies aigues "inexpliquées" néo-natales étaient dues à cette anomalie. Il est non moins probable que l'examen systématique du placenta des nouveau-nés en grande insuffisance cardiaque multipliera le nombre de ces observations. Leur intérêt est lié à l'excellence du pronostic puisque la guérison est obtenue en quelques jours à quelques semaines grâce au traitement médical tonicardiaque.

B - PERICARDITE PURULENTE

Le diagnostic de volumineux épanchement péricardique chez un très jeune nouveau-né est, lui aussi, très difficile et, tout d'abord, pour des raisons assez analogues au groupe précédent : faute de savoir y penser. Et il est bien évident que la rareté de cette affection sous nos climats ne favorise pas l'orientation diagnostique.

D'autre part, les signes traditionnels de la péricardite liquidienne de l'adulte sont souvent absents chez le jeune nouveau-né : certes, l'existence

d'un frottement péricardique ou d'anomalies électrocardiographiques caractéristiques sont extrêmement suggestives mais trop rares pour que leur absence puisse avoir comme dans l'exemple que nous avons présenté, une valeur d'exclusion. Et nous croyons en définitive que c'est le contexte anamnestique, clinique et biologique rendant très vraisemblable ou affirmant l'existence d'une infection néo-natale grave, souvent septicémique, qui constitue le meilleur élément d'orientation en faveur d'une péricardite néo-natale, tant l'origine septique de cette dernière est fréquente. Et si nous ne nions pas la valeur des renseignements que peuvent fournir les investigations hémodynamiques, nous avons vu que ces dernières pouvaient être prises en défaut et conduire à des attitudes intempestives. C'est pourquoi, en définitive, et en s'entourant des précautions que nous avons mentionnées, nous croyons que la ponction du péricarde trouve des indications dans ce type de situations car c'est le seul moyen qui puisse donner la certitude diagnostique et conduire à un traitement adapté.

Signalons enfin, à la lumière de notre singulière observation N° 8, malheureusement incomplète, que les péricardites purulentes ne recouvrent pas la totalité des épanchements péricardiques néo-nataux. Nous observons assez souvent chez le nouveau-né des épanchements abondants, de type réactionnel dans certaines cardiopathies obstructives gauches comme les coarctations pures et serrées de l'aorte. Mais la péricardite "gélatineuse" de notre petite Virginie n'a pas reçu d'explication satisfaisante : seule la description de nouveaux cas mieux documentés permettra sans doute de mieux comprendre cette curieuse pathologie.

C - FIBRO-ELASTOSE DE L'ENDOCARDE

De tous les problèmes posés par les cardiomégalies massives du nouveau-né, celui de la fibro-élastose endocardique pure et isolée est certainement le plus difficile à résoudre. Non que cette affection soit moins exceptionnelle que les anomalies précédentes, ni son tableau clinique encore moins spécifique (c'est celui d'une asystolie aigue rapidement évolutive dans un contexte de collapsus), mais parce que par définition, le diagnostic de cette affection ne peut-être porté avec certitude que sur des documents anatomo-pathologiques.

Si bien qu'aussi longtemps que ne seront pas développées en routine les techniques de biopsie myocardique par voie de cathétérisme veineux, il

faudra se contenter d'arguments indirects : les plus précieux viennent, rappelons-le, de l'électrocardiogramme (signes de surcharge ventriculaire gauche considérable) et de l'angiocardiographie ventriculaire gauche. Et c'est encore à eux qu'il faut recourir pourle moment pour approcher le diagnostic.

D - AUTRES CAUSES POSSIBLES

Nous n'avons évidemment pas la prétention d'avoir réuni en un an toutes les causes possibles de cardiomégalie massive du nouveau-né avec insuffisance cardiaque grave. Beaucoup d'autres affections peuvent probablement encore répondre à ce cadre sémiologique. Nous voudrions pour clore ce chapitre insister sur deux étiologies possibles très rares, toutes deux, mais dont l'approche diagnostique est encore possible par des moyens simples : les tumeurs du coeur et, dans le cadre des maladies de surcharge, la glycogénose cardiaque ou maladie de POMPE.

1° - Tumeurs cardiaques

Certaines tumeurs cardiaques peuvent s'exprimer dès la naissance par des troubles graves, et, en particulier, par une insuffisance cardiaque sévère avec volumineuse cardiomégalie. Il s'agit essentiellement en période néo-natale des rhabdomyomes cardiaques. Ces tumeurs de nature glycogénique peuvent être isolées et de grande taille, ou bien constituer de multiples masses pédonculées qui font saillie dans la chambre de chasse ventriculaire droite ou gauche et sont à l'origine de graves obstructions. Ces nodules glycogéniques peuvent se voir de façon isolée, ou, ce qui fait la particularité de l'affection, en association avec une sclérose tubéreuse de Bourneville ou d'autres manifestations d'une neurofibromatose. Il existe alors souvent des tumeurs cutanées qui revêtent l'aspect de lésions de taille variable, normale, jaune, brune ou rouge foncé; elles sont réparties de façon symétrique sur le front, le visage et le cou. La découverte de ces manifestations cutanées dès la naissance représente un sérieux argument en faveur de cette maladie de système. De plus cliniquement la tumeur cardiaque pouvant faire saillie dans la chambre de chasse ventriculaire droite ou gauche, peut simuler une sténose ou une atrésie pulmonaire ou aortique. Enfin, une tumeur de grande taille peut comprimer les poumons, diminuer leur capacité fonctionnelle, et entrainer un tableau de cyanose et détresse respiratoire dès la naissance.

Sur le cliché thoracique la cardiomégalie peut-être monstrueuse et une hypovascularisation pulmonaire est fréquente. L'électrocardiogramme est variable, allant d'arythmies bizarres ou de rares extrasystoles ventriculaires jusqu'à l'hypertrophie auriculaire droite et ventriculaire droite ou gauche sévères.

En conclusion, la sémiologie clinique de ces tumeurs est très protéiforme et dépend essentiellement de leur siège et de leur taille : si elles infiltrent le tissu de conduction, elles peuvent conduire à des troubles du rythme très variés; si elles obstruent les cavités ventriculaires, elles conduisent à des tableaux d'obstruction des valves auriculo-ventriculaires ou sigmoïdes. C'est dans ces derniers cas qu'un tableau d'asystolie avec cardiomégalie massive peut-être réalisé (Bib 92-124-125-126). Le diagnostic lésionel est alors difficile : la notion d'une sclérose tubéreuse de Bourneville dans l'arbre généalogique ou laprésence de taches achromiques chez le nouveau-né est un bon élément d'orientation. L'angiocardiographie ventriculaire à la recherche de lacunes et, plus récemment, l'échocardiographie peuvent fournir d'excellents renseignements. Certaines formes obstructives peuvent bénéficier d'une exérèse chirurgicale.

2° - La maladie de POMPE (Bib 127-128-129)

Cette anomalie métabolique est due à l'absence de maltase acide. Chez le nouveau-né normal, les muscles du squelette et le foie transforment le glycogène et le maltase en glucose; chez l'enfant porteur de cette anomalie, cette voie métabolique est absente ce qui entraine l'accumulation d'une quantité excessive de glycogène normal dans le coeur, le foie, les reins, les muscles squelettiques et dans d'autres organes.

Cette maladie est transmissible sur le mode récessif non lié au sexe. Une autre affection, que nous avons déjà vue, la fibro-élastose de l'endocarde est parfois associée. Des associations avec une coarctation de l'aorte sont également possibles. Mais aucune autre anomalie congénitale n'a été observée chez les malades atteints d'une glycogènose.

Cliniquement la maladie de POMPE débute dès la naissance par un cri faible, une incapacité de têter et de véritables crises d'étouffement. Tous les nouveau-nés atteints présentent les traits caractéristiques : yeux bridés, large front, macroglossie et grande hypotonie. Le tonus

musculaire et les réflexes sont faibles mais en dépit de cette hypotonie, le volume musculaire est normal et de consistance ferme. A l'auscultation la tachycardie quasi-constante peut s'accompagner d'un souffle cardiaque sans caractères précis. Une hépatomégalie et une splénomégalie sont parfois présentes.

La radiographie thoracique montre une cardiomégalie le plus souvent monstrueuse.

Le tracé électro-cardiographique montre typiquement un raccourcissement important de l'espace PR, une inversion des ondes T et des complexes QRS de grand voltage essentiellement au niveau des dérivations précordiales gauches.

La preuve du diagnostic repose sur la constatation d'une forte quantité de glycogène et d'une absence de maltase acide dans les muscles et les autres tissus. Il n'existe pas de traitement efficace de la glycogénose et le pronostic de cette affection demeure médiocre, la mort survenant avant l'âge de un an. Mais faire ce diagnostic est important, ne serait-ce que pour aider le conseil génétique.

E - LE PROBLEME DU CANAL ARTERIEL"MALIN"

La persistance anormale d'un canal artériel perméable réalise habituellement un shunt gauche-droite entre l'aorte et l'artère pulmonaire. C'est une malformation très connue, parfaitement définie dans tous ses aspects cliniques, évolutifs et thérapeutiques. C'est la cardiopathie congénitale la plus simple à "réparer" à tout âge de la vie.

Cette malformation est le plus souvent bien tolérée dans la première enfance. La décompensation grave et brutale d'un gros canal artériel persistant est un phénomène très rare dans la période néo-natale, en raison de l'obstacle que les résistances pulmonaires élevées constituent à l'établissement du shunt gauche-droite à cet âge. Font peut-être exception à cette règle, certains jeunes nouveau-nés, souvent des prématurés, parfois convalescents d'une maladie pulmonaire sévère, ailleurs atteints d'une infection précoce qui favorise la décompensation de la malformation. Nous n'insisterons pas sur la sémiologie très connue de cette anomalie : dison simplement que la cardiomégalie qu'elle comporte est toujours relativement modérée, en tous

cas jamais massive au sens où nous l'entendons.

Or en 1968, deux publications simultanées (Bib 130-131) rapportaient des observations troublantes conduisant, leurs auteurs à isoler une entité appelée "canal artériel malin". Les principales caractéristiques de ce syndrome étaient une insuffisance cardiaque très précoce, débutant dans les premières heures ou tout premiers jours de la vie, évoluant de façon foudroyante en quelques jours vers la mort malgré tous les efforts médicaux, et associée à une cardiomégalie considérable avec R.C.T variant de 0, 75 à 0, 85. L'autopsie achevait de caractériser ce syndrome : grosse dilatation des cavités cardiaques, aucune malformation mais la perméabilité d'un gros canal artériel. D'où la conception, assez étonnante et contraire à toutes les notions connues sur l'hémodynamique néo-natale, que pour des raisons mystérieuses, un shunt gauche-droite massif pouvait s'établir très vite dans la vie du nouveau-né au travers d'un canal artériel perméable et conduire ainsi à une insuffisance cardiaque majeure et irréductible. Le fait que la ligature chirurgicale du canal artériel d'un de ces enfants, ait été suivie de guérison, paraissait l'argument le plus solide à l'appui de cette idée.

Sept ans plus tard, il est permis de s'interroger sur la réalité de ce syndrome. Il parait en effet tout à fait étonnant qu'aucun autre cas de cette entité n'ait été publié et surtout qu'il n'en ait été plus jamais observé ni au centre de Cardiologie infantile de Bicetre, ni dans cet extraordinaire observatoire de la pathologie néo-natale aigue qu'est l'unité de Réanimation de l'hopital Saint-Vincent de Paul (Bib 132). Bien plus, chaque fois que, dans notre groupe de malades, ce diagnostic a été évoqué, il s'agissait d'une erreur : péricardite purulente conduisant à une ligature chirurgicale intempestive du canal dans l'observation N° 7; et fistule artério-veineuse cérébrale dans l'observation N° 4. Pour ce dernier cas, rappelons que le diagnostic exact n'a été porté qu'à retardement après que la vérification du bloc coeur-poumons n'ait permis de conclure, comme dans les observations de "canal artériel malin" de la littérature (Bib 130-131), qu'à une dilatation des cavités cardiaques avec persistance d'un gros canal artériel. Si la reprise de l'autopsie, avec vérification du contenu de la boîte cranienne, n'avait pas été réalisée, notre observation 4 pouvait parfaitement, tant du point de vue clinique, radiologique, électrocardiographique qu'anatomique, être classée "canal artériel malin". On peut donc se demander sérieusement si les cas rapportés de canal artériel malin et pour lesquels une vérification cérébrale n'a pas été faite, n'étaient pas d'authentiques

anevrysmes artério-veineux cérébraux. Quant au cas qui a bénéficié de la ligature du canal artériel, rien ne prouve la relation de cause à effet entre le geste chirurgical et l'évolution favorable. Pourquoi ne pas imaginer par exemple que le placenta (qui n'a pas été examiné) ne portait pas un chorio-angiome responsable de l'asystolie initiale et que l'évolution naturelle aurait été de toutes façons favorable ?

Nous pensons en conclusion qu'il y a de fortes chances que l'entité "canal artériel malin" n'existe pas, au sens où elle a été décrite par ses auteurs et qu'un tel diagnostic ne doit pas être envisagé dans le cadre des asystolies aigues avec cardiomégalie massive du nouveau-né.

DEMARCHE SCHEMATIQUE DU DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE CLINIQUE DES CARDIOMEGALIES MASSIVES DU NOUVEAU-NE

	SYNDROME FONCTIONNEL DOMINANT	VASCULARISATION pulmonaire	DIAGNOSTIC A EVOQUER		
			AVANT TOUT	ENSUITE	EXCEPTIONNELLEMENT
CARDIOMEGALIE MASSIVE (RCT > 0,75)	CYANOSE REFRACTAIRE ISOLEE ou avec des signes modérés d'insuffisance cardiaque	Très diminuée (Poumons clairs)	MALADIE D'EBSTEIN	- VENTRICULE DROIT PAPYRACE (anomalie d'UHL) - ANOMALIE DES CORDAGES TRICUSPIDIENS	STENOSE PULMONAIRE A SEPTUM INTERVENTRICULAIRE INTACT
		Augmentée (Poumons chargés)			TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX A SEPTUM INTERVENTRICULAIRE INTACT, et à SEPTUM INTERAURICULAIRE INTACT
	ASYSTOLIE AIGUE (détresse respiratoire, hépatomégalie, collapsus, cyanose modérée)	Augmentée (Poumons chargés)	FISTULE ARTERIO-VEINEUSE CEREBRALE PROFONDE	CHORIO-ANGIOME du PLACENTA	Autres fistules systémiques (membres, foie...)
		Normale	PERICARDITE PURULENTE FIBRO-ELASTOSE DE L'ENDOCARDE	- TUMEURS DU COEUR (RHABDOMYOME) - MALADIE DE POMPE	

CONCLUSION

L'augmentation du volume cardiaque est une constatation fréquente en pathologie néo-natale et c'est généralement l'expression radiologique principale d'une malformation cardio-vasculaire. Mais du fait même de sa fréquence, sa spécifité diagnostique est faible. Dans certains cas pourtant, la cardiomégalie atteint des proportions telles qu'on peut la qualifier de "massive". Par définition, nous retenons ce terme quand le rapport cardio-thoracique, mesuré sur un excellent cliché thoracique de face, atteint ou dépasse 0, 75.

L'expérience prouve alors que les cas qui répondent à cette définition sont très rares : en un an, nous en avons recueilli 12 observations dans le service de Cardiologie infantile de l'Hopital Bicêtre, soit environ 5% du total des nouveau-nés de moins de 10 jours admis pendant le même laps de temps. Et encore cette proportion est-elle probablement majorée par le caractère très sélectif du recrutement de ce service. Dès lors, la valeur sémiologique de cette anomalie devient considérable du simple fait, de sa grande rareté et l'éventail des diagnostics lésionnels possibles est très réduit.

Le but de ce travail a donc été, après analyse de nos observations et leur comparaison avec celles, analogues ou voisines, de la littérature, de proposer une méthode simple d'approche diagnostique à partir du signe "cardiomégalie massive" considéré comme élément d'orientation initiale. Cette méthode est schématisée dans le tableau de la page 76 et peut se résumer de la façon qui suit.

Il importe avant tout de préciser la situation fonctionnelle de l'enfant affecté d'un si gros coeur. Schématiquement, deux groupes de cas peuvent être opposés :

1°- Il s'agit d'un enfant profondément cyanosé, de façon réfractaire et souvent isolée ou associée à des signes relativement modérés d'insuffisance cardiaque. C'est alors vers le groupe des fuites tricuspidiennes fonctionnelles qu'on s'oriente, surtout si l'auscultation d'un souffle systolique xyphoïdien intense et une hypovascularisation pulmonaire s'associent au tableau. Et dans ce cadre, l'anomalie d'Ebstein est de loin l'affection la plus souvent en

cause, comme dans 3 de nos 12 cas. Mais ce diagnostic ne pourra être retenu qu'après investigation hémodynamique et angiocardiographique. Cette dernière est seule capable d'exclure d'autres causes plus rares d'insuffisances tricuspidiennes fonctionnelles (ventricule droit papyracé, anomalie des cordages tricuspidiens) et surtout les sténoses pulmonaires à septum inter-ventriculaire intact qui, à tite tout à fait exceptionnel, peuvent également produire une cardiomégalie massive.

Enfin, et là aussi très exceptionnellement, nous avons vu que l'association cyanose majeure-cardiomégalie massive pouvait, en cas d'hypervascularisation pulmonaire, conduire au diagnostic de transposition simple des gros vaisseaux contrairement à toutes les notions classiques de la sémiologie radiologique de cette malformation. L'intégrité non seulement du septum inter-ventriculaire mais encore de la cloison inter-auriculaire par fermeture prématurée du foramen ovale, permet de comprendre cette exception à la règle et là encore, une investigation hémodynamique très rapide permet d'authentifier l'affection.

2°- Ailleurs, et ce fut le cas de 8 de nos malades (soit les 2/3), le nouveau-né, est en proie à une asystolie aigue sévère plus ou moins compliquée d'un collapsus modérément cyanogène. Il faut alors savoir palper avec attention tous les pouls périphériques et ausculter le crâne pour dépister une hyperpulsatilité carotidienne au détriment de tous les autres pouls et, surtout un souffle continu intra-cranien : le diagnostic de fistule artério-veineuse intra-cérébrale profonde est alors très vraisemblable, confirmé par l'angiographie cardio-cérébrale (4 observations personnelles). Il faut aussi savoir retrouver sur le placenta de l'enfant une tumeur vasculaire, le chorio-angiome placentaire, fonctionnant comme une fistule systémique et responsable d'une asystolie foetale susceptible de se poursuivre pendant les premiers jours de vie. Il faut encore accorder beaucoup de valeur à des signes très nets de surcharge ventriculaire gauche qui conduiraient à évoquer une fibro-élastose endocardique isolée (2 de nos cas), mais ici, seule la biopsie myocardique gauche par voie endovasculaire pourrait en apporter la preuve. Elle s'intégrera probablement bientôt parmi les investigations complémentaires dès le plus jeune âge.

Enfin, et peut-être surtout, il faut savoir penser, plus qu'à une tumeur cardiaque de type rhabdomyome ou à une maladie de Pompe, à la possibilité

d'un épanchement péricardique massif, surtout si le tableau s'inscrit dans un contexte infectieux néo-natal grave, septicémique, car la nature septique des péricardites néo-natales est de loin la plus fréquente. Les signes traditionnels de l'affection sont souvent pris en défaut et c'est la ponction du péricarde, faite selon des règles de prudence très strictes, qui donnera la certitude diagnostique.

Quant au "canal artériel malin" isolé voici 7 ans comme une entité anatomo-clinique particulière et très proche de nos observations, nous avons longuement expliqué pourquoi nous croyons qu'elle n'existe pas et qu'elle ne saurait plus longtemps être retenue comme une cause possible de cardiomégalie massive ni, par conséquent, justifier des interventions chirurgicales intempestives.

Toutes les maladies que nous venons de citer sont rares, sinon exceptionnelles. Beaucoup sont encore considérées comme incurables et de pronostic très sombre à brève échéance. Mais quelques unes peuvent bénéficier d'un traitement très efficace à condition d'être très précoce et adapté. Elles justifient à nos yeux l'effort diagnostique que nous venons de tenter.

BIBLIOGRAPHIE

FISTULE ARTERIO-VEINEUSE INTRA CEREBRALE

1 - ALPERS, FORSTER

Bilateral congenital cerebral arterio-venous communications of the cerebral vassals

Arch. Neurol. Psychiat. 1945, 54, 181

2 - BOLDEREY, MILLER

Artério-venous fistula of the great cerebral vein of GALEN and the circle of WILLIS : report of two patients treated by ligation

Arch. Neurol. Psychiat. 1942, 62, 778

3 - CLAIREAUX, NEWMAN

Artério-venous anevrysm of the great vein of GALEN with heart failure in the neonatal period

Arch.of Disease in Childhood 1960, 35, 605

4 - CLEMENT, GERBEAUX, COMBES-HARELLE, PERTUISET, PETRANCAC

Anévrysmes artério-veineux de l'ampoule de GALIEN chez le nourrisson

Presse médicale 1954, 62, 658

5 - CORRIN

Three cases of intracranial vascular malformations in infants

J. Clin. Path. 1959, 12, 412

6 - CRUVEILLER, HARPEY, LAFOURCADE

Fistule arterio-veineuse de la veine de GALIEN

Annales de Pédiatrie PARIS 1967, 1374, 362

7 - EPSTEIN et coll.

Cardiac outpout in patients with arterio-venous fistulas

J. Clin. invest. 1953, 32, 543

8 - FALCONE, FREIDMANS, PECKER
Precordial murmur in high cardiac outpout states : differenciation from murmurs of congenital heart disease in infancy
J. Pediat. 1965, 66, 729

9 - GAGNON, BOILREAU
Anatomical study of an arterio-venous malformation drained by the system of GALEN

10 - GLATT, ROWE
Cerebral arterio-venous fistula associated with congenital heart failure in newborn : report of two cases
Pediatrics 1960, 26, 596

11 - GOLD, RANSOHOFF, CARTER
Vein of GALEN malformation
Acta Neurologica Scandinavia 1964, 40

12 - GOMEZ et coll.
Anevrysmal malformation of the great vein of GALEN causing heart failure in early infancy. Report of five cases
Pédiatrics 1963, 31, 400

13 - GUEROULT DE FLAMESNIL
Anévrysme artério-veineux de la veine de GALIEN, à propos de deux cas
Thèse Amiens 1970

14 - HIRANO, SALOMON
Arterio-venous anevrysm of the vein of GALEN
Arch. Neurol. 1960, 3, 589

15 - HOLDEN, FYLER
Congestive heart failure from intracranial arterio-venous fistula in infancy. Clinical and physiologic considerations in eight pathologic cases
Pediatrics 1972, 30, 563

16 - LEVINE et coll.
Cardiac complications of cerebral arterio-venous fistula in infancy
Pédiatrics 1962, 30, 563

17 - LEROUX, PENNAFORTE, PLUOT
Fistule arterio-veineuse cerebrale et asystolie du nouveau-né
Pédiatrie 1975 N° 1

18 - LEVY, HANSON, TABAKIN
Congestive heart failure in the newborn infant in the absence of primary cardiac disease
Amer. J. Cardiol. 1970, 26, 409

19 - LOTH, CASASOPRANA, THIBERT
Une cause rare de défaillance cardiaque néonatale : l'anévrysme artério-veineux intracranien
Arch. Franç. Péd. 1972, 29, 255

20 - NADIA, MONCKTONG
intracranial bruits in health disease
Brain 1957, 80, 492

21 - NORMAN, BECKER
Cerebral damage in neonates resulting from arterio-venous malformation of the vein of Galen
J. Neurol. Neurosur. and Psychiat. 1974, 37, 252

22 - POLLOCK, LASLETT
Cerebral arterio-venous fistula producing cardiac failure in the nexborn infant
J. Pediatric 1958, 56, 6, 731

23 - SILVERMANN et coll
Congestive failure in nexborn caused by cerebral fistula : ca clinical and pathological report of two cases
Am. J. Dis. Child 1955, 89, 539

24 - STERN, RAMOS, WIGLESWORTH
Congenital heart failure secondary to cerebral arterio-venous anevrysm in the nexborn infant
Am. J. Dis. Child 1968, 115, 581

25 - SUNDERLAND, MORGAN, LEES
Cerebral arterio-venous fistulo producing temporary heart failure in a newborn infant
Clinical Pediatrics 1971, 10, 309

FIBRO ELASTOSE DE L'ENDOCARDE

26 - BABAUD
Contribution à l'étude anatomo-clinique de la fibro-élastose endocardique primitive de l'enfant : à propos de 74 observations anatomiques
Thèse PARIS 1973

27 - CAVES, SHULZ, DONG, STINSON, SHUMWAY
New instrument for transvenous cardiac biopsy
Amer. J. Cardiol. 1974, 33, 264

28 - CHEN, THOMPSON, ROSE
Fibro-élastose endocardique, études familiales
J. Pédiat. Sept. 1971, 79 N° 3, 385-392

29 - CHRISTIAENS, DUPUIS, NUYTS
Le pronostic de la fibro-élastose (à propos de 12 observations)
Arch. Mal. du coeur 1965 N°1

30 - FIXLER DE COLE, PAUL, LEV, GIROD
Familial occurence of the contracted form of endocardial fibroelastosis
Am. J. Cardiol. 26, 208-13 Ang 70

31 - FORFAR, MILLER, BAIN, MAC LEOD
Fibro-élastose endocardique
Brit. Med. J. 1964, 5400, 712

32 - HUNTER, KEAY
Fibro-élastose endocardiaque primitive : un état héréditaire
Arch. Dis. Child Janvier 1973, 48 N° 1

33 - KABAKER
Etude de l'évolution des cardiomégalies "non malformatives" du nourrisson : à propos de 70 cas
Thèse PARIS 1974

34 - LINDENBAUM, ANDREWS, KHAN
Two cases of endocardial fibroelastosis possible
Brit. Heart J. 35, 38-40, Janv. 73

35 - MOLLER, LUCAS, ADAMS
Fibro-élastose endocardique
Circulation 1964, 30, 5

36 - PAYAN, GERARD, LEBREUIL, BLANCHARD
Les fibro-élastoses de l'endocarde : à propos de 20 observations
Serv. HOp. Paris 1970, 46, N° 8 517-527

37 - RICHARDSON
King's endomyocardial bioptome
Lancet 1974, 1, 660

38 - ROWE, MEHRIZI
Cardiopathie congénitales du nouveau-né
MASSON 1970, 254-259

39 - ST GEME et coll.
Rapports entre le virus des oreillons et la fibro-élastose endocardique primitive
New Engl. J. Med. 1966 - 275-7

40 - SELLERS, KEITH, MANNING
The diagnosis of primary endocardial fibroelastosis
Circulation 29-49, 1964

41 - STILL
La fibro-élastose endocardique
Am. Heart J. 1961, 61, 5

42 - TINGELSTAD, SHIEL, MACCUE
The electrocardiogram in the contracted type of primary endocardial fibroelastosis
Am. J. Cardiol. 1971, 27, 304

PERICARDITE

43 - BENZING, KAPLAN
Purulent pericarditis
Am. J. Dis. Child, 1963, 106, 289

44 - BOYLE, PEARCE, GUZE
Purulent pericarditis : review of literature and report of eleven cases
Medecine 1961, 40, 119

45 - CORNET, DE PAILLERETS, CHAPUIS
Trois observations de péricardites purulentes dont deux opérées par voie épigastrique
Mem. Ac. Chir. 1968, 94, 679

46 - FOLGER
Suppurative pericarditis : review of the problem
Clin. Pediat. 1966, 5, 225

47 - GAUDIER, RIBET
Péricardites constrictives aigues du nourrisson
Acta Pediat. Belg. 1969, 23, 134

48 - GERSONY, MAC CRACKEN
Purulent pericarditis in infancy
Pédiatrics 1967, 40, 224

49 - HERRMANN, MARCHAND, GREER
Péricarditis : clinical and laboratory data of 130 cases
Am. Heart J. 1952, 43, 641

50 - HORAN
Acute staphylococcic pericarditis
Pediatrics 1957, 19, 36

51 - KHATI et coll
Les péricardites purulentes du nourrisson, à propos de 11 cas
Pédiatrie 1969, 24, 815

52 - MARIE, BINET
Conceptions thérapeutiques actuelles de la péricardite purulente
Arch. Fr. Ped. 1964, 21, 869

53 - MATHEYS, NEVEUX
Considérations sur le traitement chirurgical des péricardites purulentes
Mem. Ac. Chir. 1968, 94, 45

54 - MORAND, TADDEI, BABAAMEUR
Péricardites purulentes : à propos de 23 cas
Sem. Hop. Paris 1966, 42, 821

55 - NADAS, LEVY
Péricarditis in children
Am. J. Cardiol. 1961, 7, 109

56 - PINON
Contribution à l'entrée des péricardites aigues suppurées du nourrisson âgé de moins d'un an : à propos de 20 cas
Thèse PARIS 1956, N° 55

57 - RAINER POPE
Pyogenic pericarditis
S. Af. Med. J. 1961, 35, 424

58 - THIODET, FOURRIER
Péricardite purulente staphylococcique à évolution constrictive subaigue
Alger Med. 1961, 65, 675

59 - ZUCKER et coll
La péricardite purulente chez l'enfant africain à DAKAR; à propos de 36 cas.
Ann. Pediat. 1970 N° 3

MALADIE d'EBSTEIN

60 - BIALOSTOZKY, HORWITZ, ESPINO, VELA
Ebstein's malformation of the tricuspid valve
A review of 65 cases
Am. J. Cardiol. 1972, 29, 826

61 - BLOUNT, MAC CORD, GELB
Ebstein's anomaly
Circulation 1957, 15, 210

62 - DAVIGNON - HONGRE
Les formes cliniques de la maladie d'EBSTEIN et leur traitement.
Etude clinique et paraclinique chez l'enfant
Rev. Intern. Pédiat. 1971, 17, 7

63 - DUPUIS et coll
L'hypertension artérielle pulmonaire obstructive transitoire du nouveau-né
Soc. Franç. Cardiol. 18 mai 74

64 - GASUL et coll
Angiocardiography in congenital heart disease correlated with clinical and autopsy findings
Am. J. Dis. Child 1953, 85, 404

65 - GENTON, BLOUNT
The spectrum of Ebstein's anomaly
Am. Heart J. 1967, 73, 395

66 - KACHANER, CASASOPRANA
Panorama d'ensemble des cardiopathies congénitales néo-natales
Approches diagnostique et thérapeutique d'urgence
XXIIIè congrès de l'Association des Pédiatres de langue française
Tome 2, ed. ALLIER GRENOBLE 1972

67 - KACHANER, GAUTIER, CASASOPRANA, TRAN-VAN-DUC
Principaus types de l'insuffisance tricuspidienne néo-natale. A propos de 9 cas de fausses atrésies à septum interventriculaire intact (anomalie d'Ebstein, insuffisance tricuspidienne isolée, anomalie d'Uhl)
Arch. Franç. Ped. 1974, 31, 359

68 - KEITH, ROWE, VLAD
Heart disease in infancy and childhood
Second Edit. The Mac Millan Co. New York, 1967, 482

69 - KUMAR, FYLER, MIETTINEN, NADAS
Ebstein's anomaly. Clinical profil and natural history
Am. J. Cardiol. 1971, 28, 84

70 - LAMBERT, TINGELSTAD, HOHN
Diagnosis and management of congenital heart disease in the first week of life
Pédiat. Clin. N. Am. 1966, 13, 943

71 - MAYER, NADAS, ONGLEY
Ebstein's anomaly
Circulation 1957, 16, 1057

72 - MOLTHAN, HASTREITER, MILLER
Ebstein's anomaly, a cause of massive cardiomegaly in the newborn infant
Circulation 1961, 24, 1000

73 - MURPHY, SINGH, REISMAN
Ebstein's anomaly in an infant with 21 trisomy syndrom
J. Ky Med. Ass. 1967, 65, 585

74 - NEWFELD, COLE, PAUL
Ebstein's malformation on the tricuspid valve in the neonate
Functional and anatomic pulmonary outflow tract obstruction
Am. J. Cardiol. 1967, 19, 727

75 - PERNOT, HOEFFEL, PINNICA, HENRY
A propos d'un cas d'insuffisance tricuspidienne congénitale
Ann. Ped. 1974, 21, 433

76 - PERNOT, WORMS, MARCHAL, DIDIER, PLENAT
La malformation d'Ebstein chez le nouveau-né
Arch. Mal. Coeur 1975, 4, 331

77 - RAO, MOORING
Ebstein's anomaly in Klinefelter's syndrom
Am. J. Dis. Child 1970, 120, 164

78 - REBOLLEDO
Ebstein's anomaly with right aortic arch
Review of the cardiovascular defects associated with Ebstein's malformation of the tricuspid valve
J. Pediat. 1967, 71, 66

79 - SCHIEBLER et coll
Clinical study of 23 cases of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve
Circulation 1959, 19, 165

80 - SIMCHA, BONHAM, CARTER
Ebstein's anomaly
Clinical study of 32 patients in childhood
Brit. Heart. J. 1971, 33, 46

81 - VACCA, BUSSMAN, MUDD
Ebstein's anomaly. Complete review of 108 cases
Am. J. Cardiol. 1958, 2, 210

82 - WATSON
Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence. An international cooperative study of 505 cases
Brit. Heart. J. 1974, 36, 417

83 - YAMAUCHI, CAYLER
Ebstein's anomaly in the neonate
Am. J. Dis. Child 1964, 107, 165

TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX

84 - ABERDEEN, WATERSTON, CARR, GRAHAM
Successful "correction" of transposed great arteries by Mustard's operation
Lancet 1965, 1, 1233

85 - BARRAT, BOYES and coll
Intracardiac surgery in neonates and infants using deep hypothermia with surface cooling and limited cardiopulmonary by-pass
Circulation 1971, 43, 25

86 - BLALOCK and HANLON
The surgical treatment of complete transposition of the aorta and the pulmonary artery
Surg. Gyn. Obst. 1950, 90, 1

87 - CORNU
Le traitement palliatif des transpositions complètes des gros vaisseaux du nourrisson
Thèse PARIS 1968

88 - DANIELSON, MAIR
Repair of transposition of the great arteries by transposition of venous return
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1971, 61, 96

89 - DILLARD and coll
Total surgical correction of transposition of the great arteries in children less than six months of age
Surg. Gyn. Obst. 1969, 129, 1258

90 - ELLIOT, ANDERSON, TUNA, ADAMS, NEUFELD
Complete transposition of the great vessels
An electrocardiographic analysis
Circulation 1963, 27, 1118

91 - KACHANER, BARBEROUSSE, LEJEUNE, LE LOCH
Le repérage de la crosse aortique chez le nouveau-né : une technique simple pour le diagnostic rapide des transpositions des gros vaisseaux
Nouv. Presse Med. 1973, 2, 2889

92 - KACHANER, CASASOPRANA
Les cardiopathies congénitales des nouveau-nés et des nourrissons
XXIIIè congrès Ass. Ped. Lang. Franç. Sept. 1972, 2, 38

93 - LEMOINE, BICAL
Problèmes chirurgicaux posés par la transposition des gros vaisseaux chez le nourrisson
Rev. Int. Ped. 1971, 15, 41

94 - MUSTARD
Successful two-stage correction of transposition of the great vessels
Surgery 1964, 55, 469

95 - MUSTARD, KEITH, TRUSLER, FOWLER, KIDD
The surgical management of transposition of the great vessels
J. Thorac. Cardiovas. Surg. 1964, 48, 953

96 - NOONAN, NADAS, RUDOLPH, HARRIS
Transposition of the great arteries. A correlation of clinical, physiologic and autopsy data
New Engl. J. Med. 1960, 263, 592

97 - NOUAILLE, GAUTIER
Les transpositions artérielles : leur avenir chirurgical en 1967, création d'urgence d'une communication inter-auriculaire
Journées Parisiennes Pédiatrie 1967, 273 (Flammarion)

98 - RASHKIND and MILLER
Creation of an atrial septal defect without thoracotomy
A palliative approach to complete transposition of the great arteries
J.A M. A. 1966, 196, 991

99 - SHUMACKER
A new method for creation of an atrial septal defect
Surg. Gyn. Obst. 1965, 120, 830

100 - VENABLES

Ballon atrial septostomy in complete transposition of great arteries in infancy

Brit. Heart J. 1970, 32, 61

101 - VERNEY et coll

Transposition des gros vaisseaux

XXIIIè congrès Ass. Ped. Lang. Franç. 1972, 2, 229

102 - WALDHAUSEN and coll

Transposition of the great arteries withventricular septal defect. Palliation by atrial septostomy

Circulation 39 et 40 : suppl. I, 215 (1969)

103 - WALDHAUSEN, PIERCE, RASHKIND

Total correction of transpositionof the great arteries following balloon atrioseptostomy

INSUFFISANCE TRICUSPIDIENNE CONGENITALE PAR ANOMALIES DES CORDAGES

104 - JORDAN, TAYLOR

Case of combined congenital tricuspid and mitral insufficiency

Amer. J. Dis. Child. 1966, 111, 105

105 - KINCAID, SWAN, ONGLEY, TITUS

Congenital tricuspid insufficiency : report of two cases

Mayo Clin. Proc. 1962, 37, 640

106 - REISMAN, HIPONA, BLOOR, TALNER

Congenital tricuspid insufficiency. A cause of massive cardiomegaly and heart failure in the neonate

J. Pediat. 1965, 66, 869

107 - SANAYL, BHARGAVA, SAKENA

Congenital insufficiency of the tricuspid valve. A rare cause of massive cardiomegaly and congestive heart failure in neonate

Indian Heart J. 1968, 20, 214

ANOMALIE D'UHL, ou VENTRICULE DROIT PAPYRACE

108 - ABELLA, VAN PRAAGH, NOVAK, MILLER, HASTREITER
Congenital absence of tricuspid valve leaflets
Amer. J. Cardiol. 1969, 23, 104

109 - NEIMANN, PERNOT, RAUBER
Aplasie du myocarde du ventricule droit (ventricule droit papyracé congénital)
Arch. Mal. Coeur, 1965, 58, 421

110 - COTE, DAVIGNON, FOURON
Congenital aplasia of righ ventricular myocardium (Uhl's anomaly) associated with pulmonary atresia in a newborn
Amer. J. Cardiol. 1973, 31, 658

HYPOPLASIE ISOLEE DU VENTRICULE DROIT

111 - DAVACHI, MACLEAN, MULLER, EDWARDS
Hypoplasia of the right ventricle and tricuspid valve in siblings
J. Pediat. 1967, 71, 869

112 - MEDD, NEUFELD, WEIDMAN, EDWARDS
Isolated hypoplasia of the right ventricle and tricuspid valve in siblings
Brit. Heart J. 1961, 23, 25

113 - OKIN, VOGEL, PRYOR, BLOUNT
Isolated right ventricular hypoplasia
Amer. J. Cardiol. 1969, 24, 35

114 - UHL H.S.M.
A previously non described congenital malformation of the heart : almost total absence of the myocardium of the right ventricle
Bull. J. Hopkins Hosp. 1952, 91, 197

115 - VAN DER HAUWAERT, MICHAELSSON
Isolated right ventricular hypoplasia
Circulation 1971, 44, 466

ATRESIE PULMONAIRE A SEPTUM INTERVENTRICULAIRE INTACT

116 - CELERMAJER, BOWDLER, GENGOS, COHEN, STUCKEY
Pulmonary valve fusion with intact ventricular septum
Amer. Heart J. 1968, 76, 452

117 - MILLER, RESTIFO et coll
Pulmonary atresia with intact ventricular septum and critical pulmonary stenosis presenting in first month of life. Investigation and surgical results
Brit. Heart J. 1973, 35, 9

118 - SHAMS, FOWLER, TRUSLER, KEITH, MUSTARD
Pulmonary atresia with intact ventricular septum : report of 50 cases.
Pediatrics, 1971, 47, 370

119 - THIBERT, CHETOCHINE
Sténose et atrésie de l'artère pulmonaire à septum inter-ventriculaire intact chez le nouveau-né et le nourrisson. Mise au point, à propos de 110 cas. I : Le nouveau-né
Coeur, 1972, 3, 1

CHORIO-ANGIOME DU PLACENTA

120 - BENSON, JOSEPH
Cardiomegaly in a newborn due to placental chorioangioma
Brit. Med. J. 1961, 1, 102

121 - BURROWS, GAINES, HUGUES
Giant choriangioma
Amer. Obstet. Gynec. 1973, 115, 579

122 - MESSER, VORS, KRUG, PHILIPPE, WILLARD
Pathologie foetale et néo-natale en rapport avec le chorio-angiome du placenta
Ann. Pédiat. 1974, 21 N° 12, 891

123 - WARD, SPECK
Chorioangioma of the placenta
Proc. roy. Soc. Med, 1972, 65, 97-98

TUMEURS CARDIAQUES

124 - CHETOCHINE, BRIOUDE, TRAN VAN DUC, KACHANER, MATHEY
Un cas de rhabdomyome du ventricule gauche chez un nouveau-né
Ann. Chir. Thorac. Cardiovasc. 1973, 12, 285

125 - DALLOCHIO et coll
Les tumeurs du coeur : à propos de 16 observations
Ann. Cardiol. Angéiol. 1973, 22, 127

126 - TSAKRAKLIDES, BURKE, MASTRI, RUNGE, ROL, ANDERSON
Rhabdomyomes of heart. A report of four cases
Amer. J. Dis. Child, 1974, 128, 639

MALADIE DE POMPE

127 - HERS
Maladie de POMPE
Biochem. J. 1963, 86, 11

128 - HUG, GARANCIS, SCHUBERT, KAPLAN
Glycogénoses
Am. J. Dis. Child 1966, 5, 457

129 - MEHRIZI, OPPENHEIMER
Heart fealure associated with unusual deposition of glycogen in the myocardium
Bull. John Hopkins Hosp. 1960, 107, 329

CANAL ARTERIEL MALIN

130 - GRUMBACH, DRAPEAU, MOULINET, KAPLAN
Canal artériel malin néo-natal
Presse Med. 1968, 76, 2383

131 - JOLY, KACHANER, HUAULT, GAUTIER, SAINT MARTIN, BINET, LANGLOIS
Une cause méconnue d'insuffisance cardiaque aigue mortelle du nouveau-né : la persistance du canal artériel (à propos de cinq cas, dont deux tentatives opératoires et une guérison)
Arch. Franç. Ped. 1968, 10, 1105

132 - HUAULT, KACHANER
1975 - Communications Personnelles